Institut Pathologique de l'Université de Bâle

Directeur : Professeur Dr E. HEDINGER.

LA MORPHOLOGIE DE LA PHOCOMÉLIE

THÈSE

présentée à la Faculté de Médecine de l'Université de Bâle

POUR L'OBTENTION

DU GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Hélène SOCIN

de Bâle.

PARIS

MASSON ET Cie, ÉDITEURS

LIBRAIRES DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE

120, Boulevard Saint-Germain, 120

1917

Institut Pathologique de l'Université de Bâle

Directeur : Professeur Dr E. HEDINGER.

LA MORPHOLOGIE DE LA PHOCOMÉLIE

THÈSE

présentée à la Faculté de Médecine de l'Université de Bâle

POUR L'OBTENTION

DU GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

PAR

Hélène SOCIN

de Bâle.

PARIS

MASSON ET Cie, ÉDITEURS

LIBRAIRES DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE

120, Boulevard Saint-Germain, 120

1917

Agréé par la Faculté de Médecine de l'Université de Bâle, sur la proposition de M. le Professeur Hedinger.

Publié dans les *Archives de médecine expérimentale*, 1912, Paris.

LA MORPHOLOGIE DE LA PHOCOMÉLIE

PAR

Hélène SOCIN, de Bâle.

Nous avons eu l'occasion, en automne 1915, d'observer à la Maternité de Paris un cas de cette malformation rare, que Geoffroy Saint-Hilaire a appelée la **phocomélie**. Ce nom, par lequel il désignait une constitution des membres qui fait ressembler un individu humain à un phoque, exprime, en effet, bien l'impression que nous donne la configuration externe d'un être pareil. Aussi Broman, dans son récent Traité de tératologie, a-t-il conservé cette désignation, bien que, cela va sans dire, la conformation anatomique du phoque ne ressemble pas à celle du phocomèle.

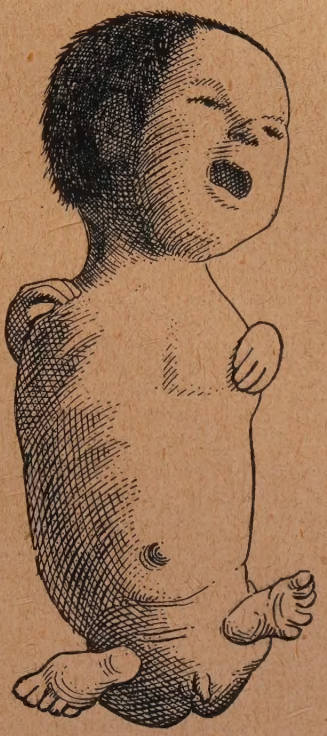

Fig. 1. — Le phocomèle.

En voyant cet enfant, ce qui s'imposait naturellement à nous était de savoir ce qui lui manquait, d'apprendre s'il existait d'autres cas pareils et aussi, problème plus difficile à résoudre, de chercher à expliquer la cause de ces malformations.

Une radiographie a été faite, mais sans grand résultat, parce que l'enfant avait remué. Comme il est mort plus tard, je suis aujourd'hui en mesure de répondre à la question

morphologique, grâce à l'amabilité de mon chef de service, M. le Dr Garnier, qui m'a invitée et encouragée à examiner le petit corps.

Mais je dirai d'emblée que les études sur l'étiologie de la phocomélie ne peuvent pas encore nous donner une explication complète de la malformation, car il y a d'autres questions, fondamentales pour l'ontogénie et la tératologie, qui doivent être résolues au préalable.

I

Voici les **observations** que j'ai pu faire sur ce cas :

L'enfant G..., né le 8 octobre 1915 à Ch..., fut amené à la clinique Baudelocque (le 16 octobre 1915) et envoyé dans le service de M. le Dr Garnier à l'infirmerie de la Maternité. C'est là que j'eus l'occasion de l'étudier de son vivant et après sa mort.

Le père, qui avait amené l'enfant à Paris pour demander ce que l'on pourrait en faire, donna les quelques renseignements suivants : parents bien portants, robustes; dans les deux familles point de maladies héréditaires, aucun cas d'anomalie n'est connu ; mère primipare de 21 ans, toujours bien portante pendant la grossesse ; accouchement normal, à terme.

L'enfant, de sexe masculin, à son entrée âgé de 8 jours, présente une tête et un tronc parfaitement bien formés, mais à la place d'extrémités normales se trouvent seulement les deux mains et les deux pieds, attachés directement au tronc. Chaque main ne porte que 4 doigts, le pouce semble faire défaut. Les pieds ont 5 orteils chacun, disposés en forme d'éventail ; le troisième est le plus long, le premier et le cinquième sont les plus petits et à peu près de la même longueur. La paume des mains et la plante des pieds regardent en dedans et en haut, orientation qui frappe surtout aux extrémités inférieures. Les quatre extrémités sont très mobiles et presque continuellement en mouvement ; les mains ne font que des mouvements de flabellation, les pieds font aussi des mouvements de rotation, qui tournent la plante en bas et en dedans. En outre l'enfant est remarquable par la motilité de son tronc, avec lequel il exécute des mouvements très considérables de torsion. Cela fait supposer un très bon développement des muscles du dos ; de même les muscles du cou semblent très vigoureux.

Le poids de l'enfant est de 2 640 grammes ; sa longueur, du bregma à l'anus, de 32 centimètres. La couche adipeuse semble bien développée, surtout aux fesses. La chevelure est abondante et longue. La face sans rides, d'une expression presque vive. Les ongles des doigts dépassent

les bouts de ceux-ci d'un millimètre environ. La peau est d'une couleur rosée, saine ; mais elle présente au côté gauche de l'abdomen, ainsi qu'à la cuisse gauche, deux plaques desséchées de pemphigus. Le pénis est bien formé ; le scrotum, petit, ne contient pas les testicules.

L'enfant a le cri vigoureux ; il tète bien ; les fonctions du corps sont normales.

Pendant les jours suivants, les plaques de pemphigus augmentent et sont disséminées sur tout le tronc. L'enfant a du coryza ; il se forme des fissures aux lèvres et au nez. Tous ces changements s'accentuent rapidement, malgré un traitement mercuriel aussitôt commencé. (Le 20 octobre, réaction de Bauer, faite avec le sang de l'enfant, probablement positive.)

L'enfant ne tète plus bien, il diminue, s'affaiblit et succombe le 25e jour. Il pèse 2 300 grammes.

Avant l'autopsie, une injection de formol à 10 p. 100 est faite dans une des carotides.

A l'autopsie : couche adipeuse encore assez considérable. Organes thoraciques bien formés, macroscopiquement sans particularités. Organes abdominaux : les testicules se trouvent encore dans la cavité abdominale des deux côtés, les autres organes en place normale, macroscopiquement sans particularités, sans signes de syphilis.

Poids des organes : poumons 125 grammes, cœur 30 grammes, thymus 2gr,90, foie 120 grammes, rate 5 grammes, reins 20 grammes, capsules surrénales 4gr,10.

Le cerveau et la moelle épinière n'ont pas été examinés, parce que nous désirions garder intact le squelette pour le conserver.

LE SQUELETTE[1]

Les os du crâne et de la face ne présentent rien d'anormal.
Colonne vertébrale, côtes et sternum sont normaux.
Mais les parties squelettiques des extrémités sont fortement réduites.

MEMBRE SUPÉRIEUR

Au membre supérieur, nous trouvons une ceinture scapulaire formée de deux clavicules normales et de deux omoplates rudimentaires, chacune consistant en un simple os triangulaire plus court et plus étroit que l'omoplate normale, avec un rudiment d'épine. La partie inférieure de cette omoplate est cartilagineuse. Il n'y a ni apophyse coracoïde, ni cavité glénoïde.

Entre l'extrémité externe de la clavicule et l'épine se trouve un petit cartilage indépendant en forme de haricot, concave en haut et en dedans,

1. Au cours de la préparation, la main gauche a malheureusement été perdue ; elle a été remplacée par une main en cire.

qui représente fort probablement l'acromion. Ses deux extrémités, entourées de tissu ligamenteux, s'articulent avec les os voisins.

Ces os de l'épaule sont séparés de la main par un espace de 3 à 4 centi-

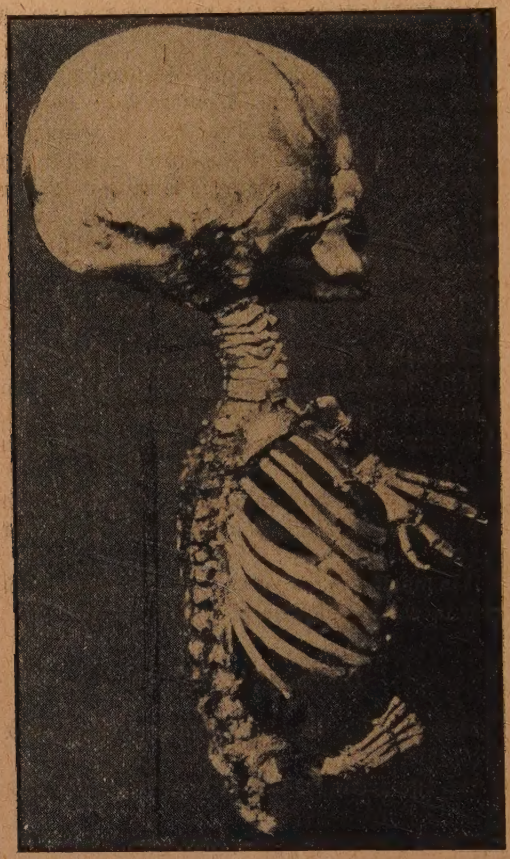

Fig. 2. — Squelette vu du côté droit.

mètres, entièrement dépourvu de parties osseuses, ne consistant qu'en chair.

La main est formée par un carpe constitué par plusieurs cartilages, dont la signification et le nombre ne peuvent être définis.

A ce carpe sont reliés 4 os métacarpiens ; à droite le 3e et le 4e métacarpien sont confondus à leur base, tandis qu'à gauche ils étaient séparés.

Le premier métacarpien porte un doigt à 2 phalanges, le pouce probablement; les trois autres s'articulent chacun avec un doigt à 3 phalanges.

A la face antérieure du membre, un peu au-dessus du carpe, 2 petits

os ronds de la grandeur d'un petit pois étaient palpables dans la profondeur des muscles (os P et R de la figure 7). La dissection faite plus tard à gauche les montrait reliés entre eux par un ligament et une grande partie du faisceau neuro-vasculaire de l'aisselle passe derrière l'os R, pour aboutir aux muscles palmaires. A droite ces os ont été examinés moins exactement, mais leur disposition semblait à peu près analogue [1]. L'interprétation de ces 2 os est douteuse.

Fig. 3. — Squelette vu de face.

MEMBRE INFÉRIEUR

Le bassin est encore plus rudimentaire que la ceinture osseuse thoracique. En outre, il présente les caractères du bassin du nouveau-né : sacrum très plat, pas de promontoire, situation très élevée de l'ilion par rapport au pubis.

Il existe de chaque côté la partie supéro-postérieure de l'os iliaque, formant un os triangulaire, qui s'articule en arrière de façon normale avec le sacrum ; en haut il présente une crête courte, qui se termine en avant par un angle arrondi, sans former une épine iliaque antéro-supérieure réelle. Sous celui-ci commence le bord externe de l'os, qui descend d'avant en arrière et se continue en bas directement par le bord du sacrum. La partie inférieure de cet os iliaque rudimentaire est cartilagineuse.

En dedans, à une distance de 2 centimètres environ du bord sacro-iliaque, et sans relation osseuse ou nettement ligamenteuse avec ce bord, se trouve un rudiment de pubis. Il est représenté de chaque côté par un cartilage allongé, légèrement concave à sa face supérieure, situé horizontalement entre les muscles au-dessus de la racine du pénis. Les bouts médians des deux cartilages pubiens se touchent, et sont reliés entre eux par des ligaments ; mais

1. Le préparateur du squelette n'a pas pu conserver ces formations plutôt cartilagineuses qu'osseuses.

ils ne forment pas de symphyse. Ils semblent former les deux branches horizontales des os pubiens normaux, mais il est possible que nous ayons à les considérer comme les deux branches verticales de ces os, retenues dans cette position anormale par les muscles qui s'y insèrent.

Tout le reste de l'os coxal manque de chaque côté, c'est-à-dire l'ischion en entier, une partie de l'os pubien et la partie inférieure de l'os iliaque. Ainsi nous ne trouvons naturellement pas de cavité cotyloïde.

Les pieds sont attachés à ce bassin uniquement par des muscles et leurs aponévroses. Des deux côtés nous trouvons le tarse formé par plusieurs cartilages, qui ne peuvent pas être identifiés, mais il semblait qu'un d'eux représentait assez nettement le calcanéum.

Ce tarse porte 4 métatarsiens ; le premier métatarsien manque. Le 4e et le 5e métatarsien sont soudés ensemble à leur base, à droite d'une façon un peu plus étendue qu'à gauche.

Chaque métatarsien porte un orteil avec phalange, phalangine et phalangette ; à l'extrémité distale du 2e se trouve attaché un petit osselet de la grandeur d'une tête d'épingle, qui porte les deux phalanges très rudimentaires du gros orteil.

Il est facile à concevoir qu'avec un squelette pareillement incomplet, les muscles qu'on y trouvait attachés n'ont pas toujours pu être reconnus d'une manière sûre et indiscutable, et souvent l'interprétation de certains d'entre eux a été impossible.

LES MUSCLES

Au cours de la dissection des muscles, les petits nerfs n'ont pas pu être tous préparés. Les muscles eux-mêmes, surtout ceux des membres inférieurs, se perdaient quelquefois presque complètement dans la graisse, dont la couche était encore aux plis fessiers d'une épaisseur de 2 à 3 centimètres. Toute cette graisse a été enlevée soigneusement par petits morceaux, pour que des vestiges d'os, de muscles ou de ligaments ne passent pas inaperçus. Mais il n'y en avait aucune trace. De même l'aisselle contenait beaucoup de graisse, qui a été enlevée d'une façon semblable.

MEMBRE SUPÉRIEUR

Muscles superficiels du dos.

Trapèze (1).

Origines aux apophyses épineuses des vertèbres cervicales (dès qu'on les aperçoit sous la peau de la nuque) et des vertèbres dorsales jusqu'à la XIe.

Insertions au tiers externe de la clavicule, à la face concave supérieure de l'acromion, à la face postérieure de l'omoplate et à l'épine rudimentaire.

La forme et la direction du muscle sont normales.

Grand dorsal (2).

Le muscle qui par son insertion interne représenterait le grand dorsal se divise en trois portions très différentes l'une de l'autre par leur insertion externe.

Première portion. — Origines aux apophyses épineuses des vertèbres dorsales et lombaires à partir de la IX^{e} dorsale, et à la crête iliaque.

Insertions : Plat à sa naissance, le muscle devient, par convergence de

Fig. 4. — Muscles du dos (séparés).

a, clavicule ; b, acromion ; c, épine de l'omoplate.

ses faisceaux, rond et épais. Au premier abord, il semble venir se fixer au carpe. Mais, en enlevant l'aponévrose musculaire, on découvre qu'à une distance de 1^{cm},5 de celui-ci tous les faisceaux s'arrêtent, coupés par une sorte d'intersection aponévrotique, d'où ils continuent séparés en deux muscles (Voir plus loin, *Biceps*).

Seconde portion. — Origines principales aux apophyses épineuses de la VI^{e} à la VIII^{e} vertèbre dorsale. Origines secondaires (ou grand rond) à l'angle inférieur de l'omoplate.

Insertions : Une partie des faisceaux, confondue avec la seconde por-

tion à l'insertion interne, va se fixer à l'omoplate avec la troisième portion (voir plus loin). La plus grande partie passe, en convergeant, derrière l'angle inférieur de l'omoplate, puis forme un tendon libre qui, sans se fixer où que ce soit, se continue par le tendon de la partie inférieure du grand pectoral. Ce tendon, de $1^{cm},5$ de longueur et 1 millimètre de largeur, passe au-dessus de l'os P, mais en dehors du ligament qui réunit celui-ci à l'os R.

Troisième portion. — Origines principales aux apophyses épineuses de la V^{e} et de la VI^{e} vertèbre dorsale. Origines secondaires ou sous-épineux (?) à la face postérieure de l'omoplate, suivant une ligne oblique.

Insertions : La partie inférieure de cette portion passe derrière l'omoplate, les faisceaux convergent un peu et se fixent à l'aponévrose sous un petit muscle décrit plus loin sous le nom de muscle huméral, ou avec celui-ci à la face inférieure de l'acromion. La partie supérieure, peu à peu recouverte par la précédente, s'insère en ligne oblique à la face postérieure de l'omoplate, se confondant avec le faisceau de la seconde portion. De cette ligne d'insertion part le faisceau secondaire qui va se fixer à la face inférieure de l'acromion.

Il n'est pas douteux que nous ayons affaire au grand dorsal. Mais on voit qu'il est difficile de séparer de cette masse musculaire, à l'endroit des insertions externes, le grand rond et fort probablement même le sous-épineux. Celui-ci n'a pourtant en général rien de commun avec le grand dorsal, comme c'est le cas pour le grand rond.

Biceps ou brachial antérieur (3).

Origines à l'intersection aponévrotique, qui termine la première portion du grand dorsal.

Insertions : Le muscle se divise en deux, dès son point de naissance ; *premièrement :* un grand muscle inférieur, épais, qui s'insère presque entièrement à la face interne et inférieure de l'os P ; quelques fibres seulement, dépassant cet os, se continuent directement dans le muscle huméral ; *deuxièmement :* un petit muscle supérieur, cylindrique, qui prend naissance par un court tendon au bord supérieur de l'intersection et va s'insérer séparément à la face interne de l'os P. Entre ces deux muscles passe un nerf propre qui se détache du faisceau nerveux dans l'aisselle, et se termine au grand muscle du biceps.

Le grand dorsal reçoit un autre nerf, se détachant plus haut du faisceau nerveux général, et se terminant d'une part par une petite branche qui se perd dans les tissus près du carpe, d'autre part par une branche descendant à la face antérieure du grand dorsal, où elle se termine.

Cette innervation particulière des deux muscles, séparés par l'intersection, nous oblige de les distinguer l'un de l'autre. On peut donner au dernier le nom de biceps, malgré l'absence de ses tendons caractéristiques, une fois, à cause de sa masse assez importante ; ensuite, à cause surtout de

ses rapports avec les autres muscles. Nous le trouvons situé en haut entre le grand rond et le grand pectoral, comme le biceps normal, en dessous des tendons de ces muscles confondus ici en un seul. En bas, il rencontre le grand dorsal, dont le tendon passe normalement derrière le biceps et le coraco-brachial vers la moitié des deux, et qui s'insère dans

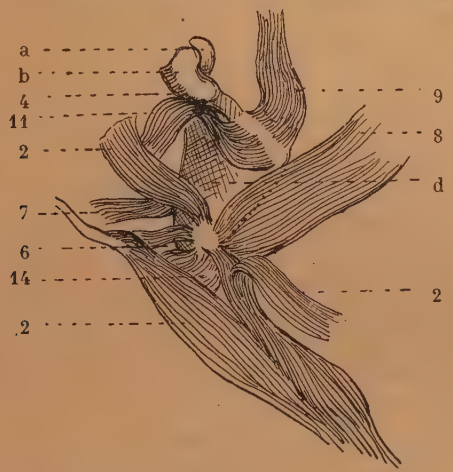

Fig. 5. — Muscles s'insérant à l'omoplate (détail).

a, clavicule; b, acromion; d, omoplate.

notre cas sur ces muscles mêmes. Le petit muscle accompagnant le grand serait le coraco-brachial.

Mais, d'autre part, nous devons peut-être considérer l'intersection aponévrotique comme remplaçant l'humérus. De pareilles formations aponévrotiques ont déjà été trouvées dans d'autres cas de malformations analogues, et ont dû être interprétées comme remplaçant des parties osseuses, faisant défaut. Dans ce cas, le muscle décrit comme biceps serait plutôt le brachial antérieur, ou un autre muscle antagoniste du grand dorsal.

Muscles superficiels de la poitrine.

En avant nous trouvons, entre la main et les muscles qui s'y rendent, une membrane fibreuse, formée par des faisceaux tendineux, les terminaisons de ces muscles. Du côté externe, cette membrane se fixe aux os P et R, au ligament qui unit ces os et, par l'intermédiaire d'une arcade fibreuse, au muscle huméral.

Deltoïde (4).

Ce muscle se compose de deux portions, trop indépendantes presque l'une de l'autre pour ne former qu'un seul muscle. Elles ont en commun

leur situation immédiatement sous la peau et la direction de leurs faisceaux ; mais elles sont séparées par une forte cloison aponévrotique, qui s'étend de l'angle externe de l'acromion jusqu'au carpe. Toutefois cette cloison n'a pas d'insertions dans la profondeur.

Première portion. — Origines au bord inférieur de l'acromion.

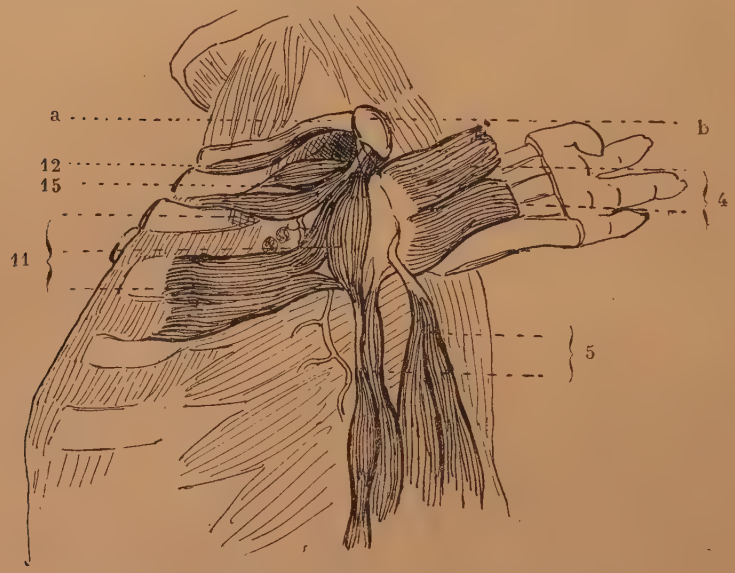

Fig. 6. — Muscles de la poitrine vus du côté gauche.

a, clavicule ; b, acromion.

Insertions au bord supérieur de l'angle postérieur du carpe. C'est un petit muscle plat, aux fibres parallèles.

Seconde portion. — Origines à la moitié externe du bord antérieur de la clavicule.

Insertions sur la membrane fibreuse du milieu, ou aux tendons des autres muscles, se fixant à cette membrane. Le muscle est plat, très mince, constitué par deux parties presque égales, qui se terminent chacune par un tendon plat.

D'après son insertion interne, ce muscle remplace nettement le deltoïde.

Grand pectoral (5).

Origines au bord antérieur du tiers interne de la clavicule, à la face extérieure des côtes 2 à 5 et à l'aponévrose abdominale.

Insertions : Les faisceaux supérieurs, jusqu'à ceux venant de la 3e côte,

se fixent (après convergence) à la membrane fibreuse ; ceux prenant naissance de la 4e côte convergent et se fusionnent en un mince tendon libre, qui se continue, sans s'y attacher, sous la membrane fibreuse par le tendon de la seconde partie du grand dorsal et celui du grand rond. Les faisceaux inférieurs enfin convergent et forment deux tendons assez courts, dont un se perd dans la membrane fibreuse près de l'os P ; l'autre, contenant toujours quelques fibres musculaires, se continue directement, presque sans changer de direction, par un nouveau corps musculaire faisant partie du petit pectoral.

Bien que l'insertion externe de ce muscle soit divisée, et ne soit pas celle du grand pectoral normal, on doit cependant le considérer comme son homologue.

Muscles profonds du dos.

Grand rond (6), déjà mentionné.

Origines à l'angle inférieur de l'omoplate, caché par la seconde portion du grand dorsal, ne semblant former qu'une insertion secondaire de celui-ci.

Insertions : C'est un muscle fusiforme d'un diamètre de 5 millimètres à peine, se terminant par un mince tendon qui va se confondre avec le tendon libre de la seconde portion du grand dorsal.

L'insertion interne de ce muscle me paraît permettre son identification avec le grand rond.

Petit rond (7).

Origines sur une petite surface du bord axillaire de l'omoplate.

Insertions à la membrane fibreuse par un petit tendon peu distinct, qui sert de point d'insertion à la partie médiale du deltoïde.

Ce très petit muscle isolé, à section ronde, d'un diamètre de 3 à 4 millimètres, semble représenter un petit rond assez rudimentaire.

Rhomboïde (8).

Origines aux apophyses épineuses de la IIe à la Ve vertèbre dorsale.

Insertions au bord spinal de l'omoplate. L'insertion externe est un peu plus étroite que l'insertion interne.

Angulaire (9).

Origines cachées sous la peau de la nuque ; le muscle se dirige en bas et en dehors.

Insertions à l'angle supérieur de l'omoplate.

Ces deux derniers muscles ne présentent rien d'anormal.

Muscle huméral, triceps ? (10).

Origines à la face inféro-externe de l'acromion.

Insertions. Le muscle se dirige sous le deltoïde (en le croisant légèrement) au carpe, qu'il contourne, sans y prendre insertion, et va se fixer à la face supéro-postérieure de l'os P. La membrane fibreuse s'attache à son bord interne par un arc fibreux. Le petit rond se joint à cet arc.

Le triceps étant normalement le seul muscle qui se trouve sous le deltoïde et s'étende dans la direction de l'acromion, on peut lui comparer ce muscle.

Muscles profonds de la poitrine.

Petit pectoral (11).

Origines à la face antérieure des 2e, 3e et 4e côtes, et au tendon de la partie inférieure du grand pectoral. Le muscle se compose ainsi de 4 faisceaux.

Insertions : Le premier faisceau, isolé, venant du bord supérieur de la 2e côte, suit un trajet arqué et se dirige transversalement vers l'acromion, où il s'attache à l'aide d'un petit tendon, se confondant à son insertion avec les faisceaux suivants. Ceux-ci, venant de la 3e et de la 4e côte, se portent d'abord dans la direction de la main ; arrivés à la membrane fibreuse, le faisceau inférieur, formant un court tendon, s'y insère ; le faisceau supérieur se coude fortement, et prend une direction verticale. Par ce changement de direction, il est venu se placer à côté du 4e faisceau, qui suit un peu plus latéralement le même trajet vertical. Les deux faisceaux se confondent plus haut, et s'insèrent ensemble sur une large surface à l'acromion, et sous l'épine de l'omoplate. Le point de naissance du 4e faisceau, formé par le tendon de la partie inférieure du grand pectoral, n'est pas entièrement libre ; il se fixe légèrement à la membrane fibreuse, à l'endroit où vient s'insérer le 3e faisceau.

Il semble indiqué de donner le nom de petit pectoral à l'ensemble de ces 4 faisceaux. On pourrait tout au plus en séparer la portion venant de la 2e côte ; les autres portions, allant à l'acromion, sont inséparables entre elles en ce point de fixation. S'il était inadmissible de voir un faisceau du grand pectoral devenir une partie du petit pectoral après une courte transformation tendineuse et un léger changement de direction, on serait obligé de voir, dans cette formation en entière, une insertion basse du petit pectoral. L'impression que j'ai eue, en préparant ces muscles, et en les séparant sans peine, était celle que j'ai exprimée en premier.

Le nerf de ce muscle se trouve sous lui sur la face antérieure de la cage thoracique ; il vient d'en haut, au devant du plexus.

Sous-clavier (12).

Origines à la 1re côte.
Insertions à la clavicule.
Le muscle est normal.

Sous-scapulaire (13).

Origines à la face extérieure de la 1re côte par un petit tendon, sur lequel s'attache un corps musculaire qui s'élargit rapidement.

Insertions au bord antérieur et à la face antérieure de l'omoplate sur une hauteur de 1cm,5 environ.

De la face interne de ce muscle on peut en détacher un autre complètement recouvert par lui. Les deux semblent unis, mais ils se distinguent par la direction croisée de leurs faisceaux. Ce second corps musculaire fait partie du muscle suivant, tandis que le premier doit être envisagé comme un muscle à part; il présente, en effet, une insertion externe tellement distincte et large, qu'il n'est pas permis de le considérer seulement comme un faisceau supérieur du grand dentelé.

Grand dentelé (14).

Origines aux faces extérieures des 9 ou 10 premières côtes.

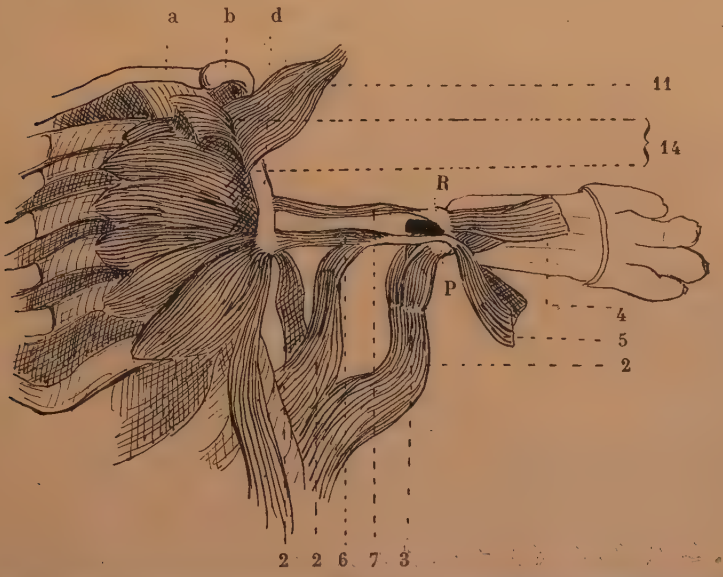

Fig. 7. — Muscles du thorax vus du côté gauche. (Omoplate écartée du tronc.)
a, clavicule; b, acromion ; d, omoplate.

Insertions à la face antérieure de l'omoplate près du bord spinal, moins près de ce bord en haut qu'en bas, et à l'angle inférieur de l'omo-

plate par une portion considérable. Le faisceau de la 1re côte, recouvert par le sous-scapulaire, s'insère avec le reste du grand dentelé.

Le muscle est presque normal.

Un petit faisceau musculaire isolé (15) s'attache tout en dehors au bord supérieur de la 1re côte et, en obliquant en dehors et en haut, se fixe au bord supérieur de l'omoplate. Ce faisceau pourrait représenter une partie du grand dentelé, ou bien un sus-épineux.

Les deux faisceaux musculaires de la 1re côte, qui se recouvrent, reçoivent deux rameaux d'un même nerf. Celui-ci descend au côté interne du plexus et se détache un peu au-dessus de la clavicule d'un autre nerf, innervant les faisceaux musculaires du grand dentelé qui prennent origine à la 2e et à la 3e côte.

Muscles de la main.

En parlant de la main et du pied, nous désignerons par bord supérieur le bord externe de la main et le bord tibial du pied, et par bord inférieur

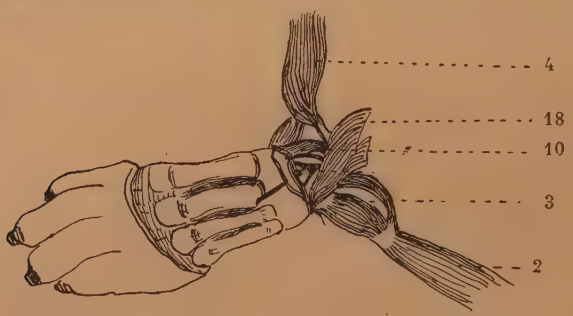

Fig. 8. — Muscles de la main (région palmaire).

le bord interne de la main et le bord péronéal du pied. Car nous avons devant nous une orientation de ces segments, comme on la trouve dans les premières périodes fœtales, c'est-à-dire le dos représentant la face externe-postérieure, la paume ou la plante la face interne-antérieure. On pourrait pour la main conserver les désignations usuelles, mais pas pour le pied dont l'orientation est trop différente de celle du pied normal.

Ayant affaire à la main à de très petits muscles sur un sujet un peu desséché, je n'ai pu quelquefois les séparer qu'incomplètement.

Muscle du carpe (16).

Petit muscle se trouvant sous une forte aponévrose et entourant complètement le carpe à son bord libre.

Origines à l'angle supérieur du carpe sur une large surface, en avant de la partie postérieure du deltoïde.

Insertions à l'angle inférieur du carpe par un petit tendon.

Il n'est guère possible de dire de quel muscle normal celui-ci est l'équivalent.

Sur le *dos de la main* se trouve une mince aponévrose, qui s'étend du bord inférieur du 4e métacarpien au bord inférieur du 1er. Sous cette aponévrose on ne trouve plus que des *interosseux dorsaux* (17).

A la *face palmaire*, une assez forte aponévrose recouvre les muscles.

Long abducteur du pouce? (18).

Origines à l'intersection fibreuse, entre le grand dorsal et le biceps, par un très mince faisceau tendineux se détachant sur la face antérieure du biceps.

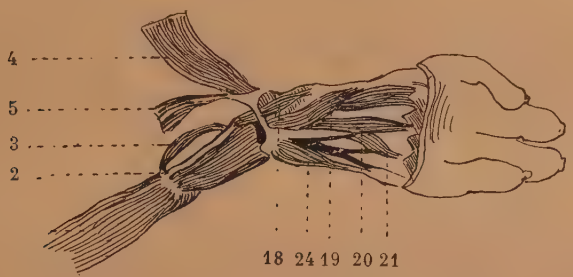

Fig. 9. — Muscles de la main (région dorsale).

Insertions à la face antérieure de la base du 1er métacarpien, à l'aide d'un autre court tendon.

Le muscle forme un mince cylindre qui longe le biceps et passe ensuite dans une sorte de canal, qui sera décrit plus tard avec les nerfs. C'est le seul des petits muscles de la main qui ait une de ses insertions nettement en dehors de la main ; il est bien distinct, et se laisse facilement isoler. Son insertion externe permet de le considérer comme le long abducteur du pouce.

Court abducteur du pouce (19).

Origines à la face supéro-antérieure de l'os R.

Insertions à la face antérieure de la moitié interne du 1er métacarpien.

Il est toutefois curieux que ce muscle, qui se trouve à la place d'un court abducteur du pouce, ait son insertion interne à un des petits os en dehors du carpe. Peut-être s'agit-il du 1er lombrical qui sans cela ferait défaut.

Lombricaux (ou fléchisseurs?).

Deuxième lombrical (20).

Origines à l'os R, immédiatement sous celles du court abducteur du pouce.

Insertions : superficiellement à l'aponévrose recouvrant la tête du 3e métacarpien, au côté supérieur.

Troisième lombrical (21).

Origines à la face inférieure de la base du 1er métacarpien, et au ligament allant de là à l'os R.

Insertions : superficiellement à l'aponévrose recouvrant la tête du 4e métacarpien, au côté supérieur.

Quatrième lombrical (22).

Origines à l'os R, séparé du 2e lombrical par le muscle suivant.

Insertions au bord inférieur de la base du 4e doigt à l'aponévrose.

Ce muscle devrait normalement s'insérer au bord supérieur du 5e doigt, qui manque. Il passe derrière les vaisseaux de la face palmaire.

Ces trois muscles de la région palmaire moyenne peuvent bien représenter les lombricaux, qui auraient leur point d'insertion interne à l'os R à la suite de l'absence des tendons des fléchisseurs ; leur point d'insertion externe se perd toujours plus ou moins dans les aponévroses desséchées.

Peut-être aussi avons-nous affaire aux fléchisseurs de la main, dont la partie charnue serait placée si bas à cause du manque de place.

Opposant du pouce ou grand palmaire? (23).

Origines à la face antérieure de l'os R sur un tendon commun avec le 2e lombrical, qui en naît par un mince faisceau tendineux seulement, devenant ensuite charnu et plus large.

Insertions : Le muscle se porte en haut et un peu en arrière, pénétrant dans le premier espace interosseux, où il se fixe très fortement dans la profondeur au tiers interne du 1er métacarpien.

Une artère assez considérable sépare ce muscle du 4e lombrical, qui se trouve sous lui.

La signification du muscle est incertaine ; il reçoit un petit nerf propre.

Muscle de l'hypothénar (24).

Origines *premièrement* au bord supéro-antérieur de l'os P ; *deuxièmement* à l'os R, à côté du court abducteur du pouce.

Insertions au bord inférieur du 4e métacarpien.

Si le 5e métacarpien ne manquait pas, ce muscle pourrait être l'opposant du petit doigt.

Interosseux palmaires (25).

Origines à la base de chaque métacarpien dans les trois espaces interosseux.

Insertions aux parties basales des doigts.

Ces muscles semblent être assez normaux.

Au bord inférieur de la main se trouve un petit muscle distinct, qui s'insère au dernier métacarpien et qui pourrait représenter un interosseux du 4e espace.

Il nous reste à récapituler les relations exactes entre les muscles et les deux petits os, ou plutôt cartilages, situés au côté interne du carpe, et d'essayer de leur donner une interprétation.

Nous avons vu que leurs rapports sont les suivants : l'os P est entre le biceps (ou brachial antérieur), d'une part, et le muscle huméral d'autre part. En avant il est relié à la main par le muscle de l'hypothénar, et un ligament latéral. A sa face supérieure passe le nerf principal de la main, et en avant de lui s'attache un fort ligament, formant le bord externe de la membrane fibreuse. Ce ligament renferme, pour ainsi dire, l'os R et se continue de là jusqu'à la base du 1er métacarpien, et au bord du muscle huméral. (C'est de cet endroit que part le fort faisceau fibreux, situé entre les portions antérieure et postérieure du deltoïde, qui s'attache d'autre part à l'acromion). Toutes ces formations constituent dans leur ensemble les parois d'un canal, qui contient le long abducteur du pouce, et sous lui le nerf principal de la main. Le côté externe-antérieur des deux os forme la surface d'insertion des autres muscles de la main, qui sont, pour la plupart, des fléchisseurs.

Ces os, ainsi placés, sont fort probablement des rudiments squelettiques des segments qui nous manquent. Mais comme ils forment le point d'insertion de muscles se fixant d'ordinaire à l'extrémité interne de l'humérus, aussi bien que des muscles de la main, il n'est pas possible de déterminer leur nature exacte d'après leurs rapports.

Le *faisceau nerveux du membre supérieur* situé sur la cage thoracique entre le grand dentelé et les muscles antérieurs se divise au passage dans le canal, mentionné plus haut, en 3 nerfs principaux : *un premier* pour les muscles de l'hypothénar et la plupart des muscles prenant insertion sur l'os R ; *un second* pour les muscles supérieurs, et *un troisième* passant entre le muscle du carpe et le carpe pour aboutir au dos de la main.

Au côté médial du faisceau nerveux se trouvent une artère et une veine, dont chacune envoie un grand rameau passer sous l'os R avec le nerf. Près d'elles on trouve, à la hauteur de la 3e côte, quelques ganglions lymphatiques dans les tissus.

MEMBRE INFÉRIEUR

Muscles de la paroi abdominale antérieure et de la face antérieure du bassin.

Grand oblique de l'abdomen (1).

Origines à la face extérieure des 6 dernières côtes.
Insertions à la crête iliaque, au pubis, à la ligne blanche.

Petit oblique de l'abdomen (2).

Origines à la crête iliaque et à l'épine iliaque antéro-supérieure.
Insertions au pubis et à la ligne blanche.
Le bord inférieur du petit oblique constitue avec le bord inférieur du

Fig. 10. — Muscles de la face antérieure du bassin.
c, pubis ; d, coccyx.

muscle précédent une sorte d'arcade crurale, formée de forts faisceaux tendineux, s'insérant à l'épine iliaque antéro-supérieure d'une part, et au pubis d'autre part. En avant se trouve, au-dessus du bord libre de l'arcade, un petit faisceau musculaire isolé, qui prend naissance sur l'arcade même, la longe et s'y termine. Il est situé au-dessous de l'endroit où les fibres du petit oblique contournent l'orifice du canal inguinal ; celui-ci est vide.

Transverse de l'abdomen (non dessiné).

Origines à l'aponévrose lombaire, à la crête iliaque, à l'arcade crurale.
Insertions à la ligne blanche.

Grand droit de l'abdomen (3).

Origines aux 5e, 6e et 7e côtes.
Insertions au bord supérieur du pubis, près de son angle interne.
L'identification de ces 4 premiers muscles ne rencontre pas de difficultés.

Couturier ? (4).

Origines à l'épine iliaque antéro-supérieure par du tissu tendineux, qui est inséparable de l'arcade crurale.
Insertions sur une large surface du bord supérieur de l'angle médial du pubis.
Ce muscle plat, assez épais, reçoit son nerf près de son insertion interne. Ayant l'insertion externe du couturier et l'insertion interne du pectiné, il ne peut pas être absolument identifié. Il couvre l'arcade crurale et le muscle suivant, sans entrer en relation quelconque avec eux.

Obturateur interne ? (5).

Origines au bord externe et à la face postérieure de l'iléon, environ 1 centimètre au-dessous de l'épine antéro-supérieure.
Insertions : Le muscle se divise distinctement en deux portions : une supérieure s'insère d'abord au bord supérieur de l'angle externe du pubis, et rejoint ensuite, à l'aide d'un petit arc tendineux, l'arcade crurale à laquelle ses faisceaux se joignent intimement, et qu'ils suivent à son insertion près de la symphyse. L'autre portion, située au-dessous de la précédente dès l'iléon, s'insère séparément à la face postérieure du pubis, depuis son angle externe jusqu'à la symphyse.
Le muscle reçoit un nerf directement du plus proche trou sacré.
La première portion de ce muscle pourrait représenter un faisceau extra-pelvien du muscle iliaque. La seconde présente l'insertion interne d'un obturateur interne, qui aurait été obligé de trouver un point de terminaison différent du point normal.

Releveur de l'anus (6).

Origines à la face postérieure du pubis, à l'aponévrose pelvienne, qui s'étend du pubis au sacrum, et au sacrum.

Insertions dans les tissus entourant l'anus.

Ce muscle est assez considérable comme dans les conditions normales.

Ischio-caverneux (7).

Origines à la face inférieure sous l'angle interne du pubis.

Insertions aux faces latérale et supérieure du pénis.

L'insertion interne, le trajet et la forme de ce muscle sont presque normaux, et si nous admettons que son origine au pubis corresponde au point d'origine du muscle normal, cela nous amène une seconde fois à supposer que l'os que nous avons devant nous, est l'analogue de la circonférence osseuse antérieure du trou obturateur.

Muscles de la paroi abdominale postérieure.

Carré des lombes (8).

Origines aux deux dernières côtes et à diverses apophyses transverses des vertèbres lombaires.

Insertions à la crête iliaque, où il se laisse à peine séparer de l'insertion iliaque du muscle suivant.

Son identification n'est pas douteuse.

Psoas iliaque (9).

Ce muscle, au premier abord, semblait faire défaut, tant il est rudimentaire. Il est divisé en deux parties.

Origines de la *partie supérieure* (*psoas*) : à la face latérale de la XII^{e} vertèbre dorsale et des I^{re} et II^{e} lombaires.

Insertions : C'est un muscle plat, mince, formant deux faisceaux divergents, qui se terminent par deux tendons distincts. L'un s'insère à la face latérale de la IV^{e} vertèbre lombaire, l'autre descend plus bas à la face antérieure de la fosse iliaque.

Origines de la *partie inférieure* (*iliaque*) : par un petit tendon juste au-dessous de l'insertion inférieure médiale du psoas, à la dernière apophyse transverse, et, par quelques fibres seulement, à la face antérieure de l'iléon sur l'articulation sacro-iliaque.

Insertions : Ce muscle, très plat au commencement, devient dans la suite fusiforme et se termine par un mince tendon de quelques millimètres de longueur; à un demi-centimètre de son insertion terminale, il redevient charnu et se fixe, sous forme d'un petit cylindre musculaire, à l'extrême pointe de l'angle postérieur du pubis.

La partie supérieure de ce muscle n'est guère difficile à identifier; c'est un psoas rudimentaire, tandis que la partie iliaque diffère beaucoup du muscle normal, et permettrait peut-être une autre interprétation.

Muscles fessiers.

Dans la région fessière, on trouve une masse musculaire, qui s'étend du sacrum et de la crête iliaque jusqu'au tarse. A 1cm,5 du pied, cette masse présente un rétrécissement fibreux transversal, qui interrompt

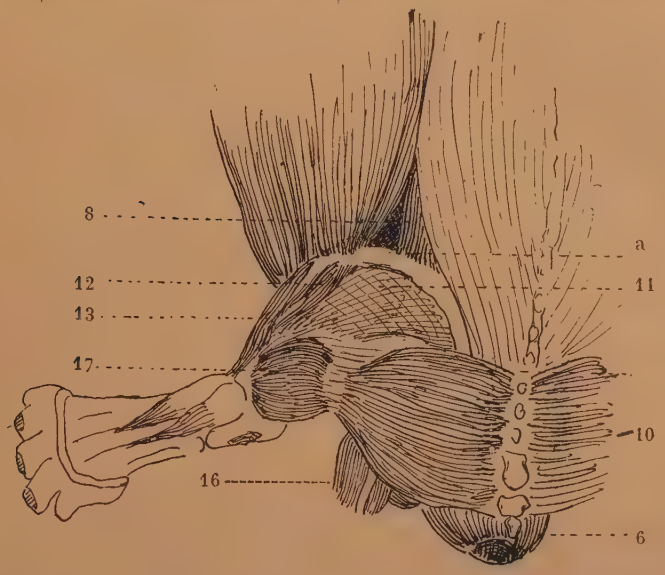

Fig. 11. — Muscles de la région fessière (couche superficielle).

a, crête iliaque.

toute la masse musculaire, sauf un petit muscle du bord antéro-supérieur. Ce tissu fibreux, servant d'insertion aux muscles fessiers, remplace le grand trochanter du fémur et remplace même tous les os de la cuisse et de la jambe, car il donne origine, d'autre part, à des muscles allant au pied.

Grand fessier (10).

Il est constitué par deux muscles, qui, bien qu'ils reçoivent deux nerfs différents, ne semblent devoir trouver leur analogue que dans le grand fessier.

Première portion. — Origines à la face postérieure du sacrum près de la ligne médiane sur une large surface.

Insertions : Les faisceaux de ce muscle plat et épais se portent, en convergeant, sur un tendon triangulaire, qui les fixe d'une part à la ligne fibreuse, d'autre part, par un long et mince faisceau tendineux, à l'apo-

névrose du tenseur du fascia lata. Ce faisceau peut être suivi jusqu'à l'épine iliaque antéro-supérieure.

Seconde portion. — Origines sur une petite surface de la partie inférieure du bord du sacrum.

Insertions : Après un élargissement considérable, ce muscle plat redevient plus étroit et rond, et se divise en 2 faisceaux : un inférieur, qui s'insère directement à la ligne fibre use, et un faisceau supérieur, qui s fixe, à l'aide d'un mince tendon, à l'épine iliaque antéro-supérieure. Ce tendon, d'abord peu distinct, se détache aussi de l'aponévrose du tenseur du fascia lata.

On trouve facilement la seconde portion de ce muscle en soulevant la première, et on l'en sépare sans peine. Les deux portions reçoivent leur nerf presque directement des trous sacrés voisins, mais la portion inférieure reçoit le nerf d'un trou supérieur à celui qui livre passage au nerf de la portion supérieure du muscle. Tout essai d'une autre explication de cette masse musculaire rencontre des difficultés.

Moyen fessier (11).

Origines aux 2/3 postérieurs de la crête iliaque et à la forte aponévrose qui recouvre le muscle.

Insertions à la ligne fibreuse vers laquelle ses faisceaux se portent en convergeant de haut en bas pour se fixer sur un court tendon.

Le muscle reçoit un petit nerf distinct de celui du muscle précédent.

Petit fessier (12).

C'est un muscle plat et mince, séparable en deux feuillets dont les faisceaux se croisent plus ou moins.

Origines aux bords supérieur et postérieur de l'os iliaque ; le feuillet intérieur, qui part en arrière, se trouve ensuite situé sous l'autre feuillet, qui part plus près du bord externe de l'ilion.

Insertions à l'épine iliaque antéro-supérieure et aux faisceaux aponévrotiques, qui en descendent le long du tenseur du fascia lata.

La direction des fibres musculaires du moyen et du petit fessier n'est pas entièrement normale, ce qui s'explique peut-être par le manque d'un os iliaque complet et d'un point d'insertion externe normal.

Tenseur du fascia lata (13).

Origines à l'épine iliaque antéro-supérieure.

Insertions à l'angle supéro-externe du pied, à la base du second métatarsien.

Vers la moitié de son trajet, un petit faisceau se sépare du muscle et va s'insérer à la première portion du quadriceps.

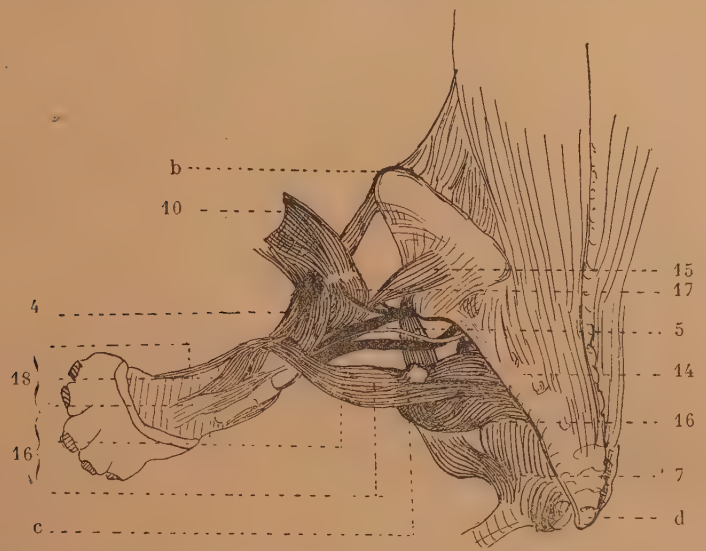

Fig. 12. — Muscles de la région fessière (couche profonde) et muscles du dos du pied.

b, épine iliaque antérieure et supérieure ; a, pubis ; d, coccyx.

Ce muscle entre souvent en relation avec les précédents par son aponévrose. Il est constitué en partie par des faisceaux tendineux comme le tenseur du fascia lata normal.

Pyramidal et jumeau supérieur ? (14).

Muscle situé en arrière du nerf de la région.

Origines par de nombreux faisceaux tendineux à la face antérieure et au bord du sacrum.

Insertions : Les faisceaux se portent en convergeant en avant et en dedans, deviennent charnus, et s'insèrent à l'angle latéral du pubis en arrière de l'obturateur interne.

La situation et l'insertion interne du muscle sont celles du pyramidal normal et peut-être du jumeau supérieur. Un grand faisceau nerveux descend sur la face antérieure du muscle et apparaît à son bord inférieur.

Il est impossible de distinguer un jumeau inférieur et un carré crural.

Muscle sans analogie (15).

Ce muscle, étudié du côté gauche, montre quelques différences avec le muscle analogue du côté droit. Absolument semblables par leur

forme triangulaire et leur trajet, ils varient dans leurs insertions et dans leurs rapports avec l'ilion et le nerf principal du pied.

A gauche : Origines à la face postérieure de l'ilion, au-dessus et en arrière de l'obturateur interne.

Insertions : Le muscle passe au-dessus du grand faisceau nerveux et va s'insérer à la ligne fibreuse au niveau de l'insertion de la portion inférieure du grand fessier à cette ligne.

A droite : Origines à la face postérieure et la face antérieure de l'ilion au-dessous de l'obturateur interne.

Insertions : Le muscle passe entre les faisceaux du grand nerf du pied et se fixe à du tissu aponévrotique près de l'angle latéral du pubis.

Ce muscle ne répond à aucun muscle normal.

Muscles du pied

(à l'exception du tenseur du fascia-lata).

Obturateur externe et adducteurs ? (16).

Muscle constitué par 3 portions, qui se confondent ou à leur insertion externe (première et seconde portions), ou à l'insertion interne (première et troisième portions).

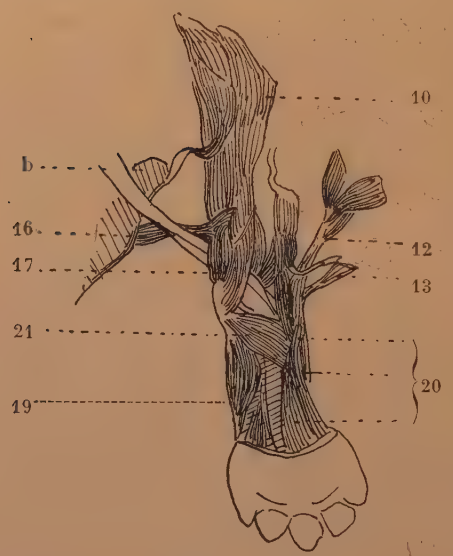

Fig. 13. — Muscles de la plante du pied.

b, épine iliaque antérieure et supérieure.

Origines des *première et seconde portions* au bord du sacrum et du coccyx par du tissu ligamenteux.

Origines de la *troisième portion* à la face externe et l'angle latéral du pubis.

Insertions de la *seconde portion* inférieurement à l'angle latéral du pubis ; une certaine quantité des fibres se perdent dans la graisse environnante. Cette seconde portion se trouve en dedans de la première.

Insertions des *première et troisième portions* à l'angle supérieur du tarse.

Ce muscle considérable, en s'attachant ainsi près du bord supérieur du pied, doit être en grande partie la cause de l'orien-

tation anormale de la plante du pied (en dedans et en haut). A côté de ce mouvement de rotation il préside à celui d'une adduction du tarse. Mais on ne pourrait affirmer d'une manière absolue qu'il est à identifier avec le groupe des adducteurs de la cuisse.

Quadriceps fémoral ? (17).

Il est formé par ce groupe de muscles qui relient au tarse les muscles fessiers, dont ils se distinguent par des nerfs spéciaux. En enlevant le tissu fibreux, qui forme le rétrécissement entre les deux groupes musculaires, on trouve que quelques fibres musculaires se continuent directement d'un groupe dans l'autre ; mais la plupart sont interrompues par une intersection aponévrotique.

Origines sur la ligne fibreuse ; suivant les 3 muscles qui viennent se terminer à cette ligne, on peut distinguer 3 portions qui y prennent naissance. Ces 3 portions ont des insertions externes différentes.

Insertions de la *première portion*, qui continue la partie supérieure extérieure du grand fessier : C'est un mince faisceau qui se fixe au milieu du bord externe postérieur du tarse, derrière le faisceau nerveux du pied. Un petit faisceau tendineux, plat, quitte la face antérieure de cette portion, devient charnu, croise les grands nerfs par devant et trouve son insertion avec le tenseur du fascia lata. Nous avons déjà vu qu'un mince faisceau de ce dernier muscle s'en sépare pour venir se fixer à cette première portion du quadriceps.

Insertions de la *seconde portion* : La partie inférieure, intérieure du grand fessier se continue par un faisceau musculaire épais, qui s'insère en grande partie à l'angle antéro-inférieur du tarse en avant du faisceau nerveux. Un faisceau supérieur reste derrière le nerf et s'insère avec la portion précédente.

Insertions de la *troisième portion* : Consistant en un petit faisceau musculaire, qui fait suite à la ligne fibreuse au moyen fessier, et va se fixer à la face antéro-supérieure du tarse.

Les deux premières portions reçoivent chacune un rameau direct du faisceau nerveux principal. Le nerf de la 3e portion n'a pas été isolé.

Au pied lui-même je n'ai pu, comme à la main, préparer les muscles qu'incomplètement. Il fut possible de découvrir leurs points d'insertion interne, mais pas ceux de l'insertion externe. Pour cette raison leur identification reste incertaine. De plus, on a quelquefois l'impression, en comparant l'emplacement et la direction de ces muscles, d'avoir affaire aux trajets, d'ordinaire purement tendineux en cet endroit, des longs muscles du pied qui, faute de place, se trouvent en entier ici. Ainsi le nombre de muscles que j'ai pu isoler est faible en comparaison de ceux qu'on peut supposer exister dans ces régions.

Au *dos du pied* nous ne trouvons qu'un muscle qui présente plusieurs portions.

Court extenseur des orteils? (18).

Première portion. — Origines à l'angle postéro-supérieur du tarse.

Insertions à l'aponévrose dorsale de l'extrémité externe du second métatarsien (le 1er métatarsien manque).

Deuxième portion. — Origines à la face postérieure du second métatarsien.

Insertions au dos du 4e métatarsien et par un tendon au 3e ; elles se perdent aussi dans l'aponévrose.

Troisième portion. — Origines à la face postérieure près de l'angle inférieur du tarse.

Insertions au dos du 3e et du 4e métatarsien.

Il est possible que la première portion seulement représente le court extenseur des orteils sous une forme bien mince et rudimentaire, ne se fixant qu'à deux orteils. Les deux autres portions seraient alors des rudiments de l'extenseur commun des orteils, et peut-être même du jambier antérieur.

A la *plante du pied*, nous avons les muscles suivants :

Abducteur du petit orteil (19).

Origines à l'angle inférieur du tarse.

Insertions au bord inférieur du 5e métatarsien.

Ce muscle, relativement considérable, correspond bien à l'abducteur du petit orteil normal.

Fléchisseur plantaire (20).

Origines à la face plantaire du tarse.

Insertions aux extrémités externes du 2e et du 3e métatarsien.

Ce rudiment de muscle, situé surtout à la moitié supérieure de la plante à la place ordinaire des tendons du long fléchisseur commun et du fléchisseur propre du gros orteil, représente probablement un accessoire plantaire de ces muscles plutôt que le court fléchisseur plantaire, qui manquerait.

Péroniers latéraux ou
Abducteur et court fléchisseur du gros orteil (21).

Origines à l'angle inférieur du tarse.

Insertions en deux portions à la base et au côté inférieur du second métatarsien, à l'os même.

C'est une masse musculaire assez considérable, qui n'a pas d'analogues semblables parmi les muscles normaux. Il ne semble pas impossible que nous ayons affaire à un long péronier, qui présente une partie charnue à la place de son tendon et qui se fixe au niveau des os métatarsiens. D'autre part, il ne serait pas étonnant, du moment que le gros orteil existe, de voir quelques-uns de ses muscles propres développés plus ou moins rudimentairement.

Peut-être pourrait-on subdiviser cette masse musculaire encore en plus petits muscles, mais sous elle nous ne trouvons plus d'autres muscles à la face plantaire, à part les interosseux qui semblent être au complet dans les espaces existants.

Les nerfs du membre inférieur.

Sous l'arcade crurale il ne passe ni nerf, ni gros vaisseau.

Le faisceau nerveux, qui atteint le pied, est, pour la plus grande partie, formé par 2 racines : une venant de la 5e vertèbre lombaire et l'autre du 1er trou sacré. A la racine supérieure se joint un fort faisceau nerveux issu des derniers espaces intervertébraux. Ces nerfs suivent la face intérieure de la fosse iliaque, qu'ils quittent au bord interne-inférieur, et se joignent ensuite en un faisceau qui s'en va directement atteindre la face antérieure du tarse. Pendant ce trajet, il est situé, au commencement, en avant des muscles fessiers et ensuite en dessous et derrière la plus grande partie du quadriceps fémoral (seconde portion), qui le contourne par en haut. Cette dernière partie du nerf se divise et envoie plusieurs rameaux au quadriceps fémoral, deux rameaux à la région dorsale du pied et un grand nerf à la plante où il croise en dessous de la masse musculaire oblique qui s'y trouve.

Un autre grand faisceau nerveux quitte le bassin au bord inférieur de l'ilion ; à cet endroit, on trouve dans les tissus un groupe de ganglions lymphatiques. Ce faisceau est composé de nerfs issus du 2e et du 3e trou sacré. Il passe sur la face interne de la plus grande partie du pyramidal (un petit faisceau musculaire seulement se trouvant devant lui) et sur la face externe du releveur de l'anus. Quelques rameaux, à destination indistincte, s'en séparent au cours du trajet ; un nerf encore considérable continue, mais il n'a pas été possible de définir son point de terminaison exact. Il semble se perdre dans la couche adipeuse qui entoure l'obturateur externe ; peut-être va-t-il jusqu'au pied à la face interne de ce muscle.

Ces deux nerfs séparés, celui du pied et celui des 2e et 3e trous sacrés, doivent probablement être considérés comme deux parties d'un nerf grand sciatique. Ou bien le nerf du pied représente à lui seul le nerf grand sciatique, car il est certain qu'il doit renfermer, à part les éléments du nerf poplité externe, aussi quelques éléments au moins du nerf poplité interne qui innerve la plupart des petits muscles du pied.

Dans ce cas, moins probable, le nerf inférieur serait le nerf honteux interne. Il ne peut être question ici d'un nerf obturateur.

Le nerf crural n'existe pas, ou plutôt il est représenté par les racines lombaires qui se joignent au nerf du pied et qui innervent peut-être les muscles externes de la masse sacro-tarsienne ou quadriceps fémoral.

En **résumé**, la conformation anatomique de notre phocomèle correspond entièrement à son aspect extérieur. Le squelette présente une absence totale (ou pour ainsi dire totale) des os des segments intermédiaires et, comme il était à prévoir, à cette anomalie du système osseux répond un manque considérable de formations musculaires.

C'est spécialement la nature de cette absence musculaire qui était à établir par une dissection détaillée. Par celle-ci nous apprenons que nous n'avons pas affaire à une simple réduction en longueur et en épaisseur de tous les muscles de l'anatomie normale, avec quelques changements de leurs insertions ; mais cette absence est plus réelle. Un grand nombre des muscles qu'on trouve ordinairement aux membres font complètement défaut. Les quelques muscles dont l'identification est impossible ou douteuse ne suffisent pas pour représenter ceux qui nous manquent. Les muscles que nous avons trouvés sont pour la plupart bien distincts et relativement peu rudimentaires et devaient être capables d'une action vigoureuse selon leurs insertions. On a l'impression qu'ils auraient suffi pour permettre à l'enfant, s'il avait vécu, d'exécuter plus tard avec ses membres avortés des mouvements variés et étendus. Il est à remarquer aussi que nous n'avons guère de muscles inutiles.

Les vaisseaux et les nerfs sont réduits dans la même mesure environ que les os et les muscles.

II

La description de notre malformation faite, justifions-nous de l'avoir appelée un phocomèle, en la comparant d'abord à la définition que Geoffroy Saint-Hilaire donne de la phocomélie et ensuite à d'autres phocomèles.

Cette malformation se trouve parmi celles qui se caractérisent par un « avortement plus ou moins complet des membres, tandis que le tronc ne s'écarte du normal que par des déviations légères et manifestement subordonnées aux anomalies des membres ». Ce sont les monstres ectroméliens. Le manque complet du membre produit l'ectromèle proprement dit ; il n'est pas très rare. L'avortement des segments intermédiaires seulement du membre produit le phocomèle, qui présente « des mains et des pieds de grandeur ordinaire

et le plus souvent même complètement normaux qui, supportés par des membres excessivement courts, semblent dans la plupart des cas sortir immédiatement des épaules ou des hanches ». Et Geoffroy Saint-Hilaire continue: « Tel est le caractère commun de ce genre auquel se rapportent déjà, dans l'état présent de la science, plusieurs sujets d'ailleurs différents à plusieurs égards. »

En effet, en cherchant dans la littérature, on s'aperçoit bientôt que les différents cas signalés comme phocomèles ne se ressemblent pas souvent. Il existe de nombreuses variations, d'une part par rapport au nombre d'extrémités frappées de l'anomalie. Ainsi il y a des cas symétriques avec deux ou quatre membres avortés, et des cas asymétriques dans lesquels un seul des deux membres thoraciques ou abdominaux est atteint. Cette dernière forme de la phocomélie est envisagée par Geoffroy Saint-Hilaire comme possibilité, dont il dit n'avoir encore aucune observation authentique. Il existe, depuis lui, un assez grand nombre d'observations de ce genre.

D'autre part, il y a des variations surtout dans la longueur des membres affectés, ce qui nous constitue, pour ainsi dire, différents degrés de phocomélie, dont il est intéressant de comparer la base anatomique. Il est facile de comprendre que c'est par leur squelette qu'ils se distinguent le plus nettement, et comme celui-ci est presque toujours bien décrit chez les différents phocomèles observés, et accessible chez les cas vivants à l'exploration aux rayons Rœntgen, nous pouvons le prendre pour base de comparaison.

Nous constatons d'abord, d'une manière générale, que la phocomélie consiste en une absence d'un des os ou, au moins, d'une partie d'un des os des segments intermédiaires des membres [1].

1. Il y a des cas de malformation dans lesquels les membres excessivement courts ont pour base un squelette complet, mais dont les os, constitués chacun de toutes ses parties, sont d'une brièveté anormale. Ces cas, qu'on peut désigner du nom de micromélie, sont causés, en général, par la chondrodystrophie fœtale. Ils sont à séparer de la phocomélie, dont ils se distinguent d'ailleurs encore par différents points, entre autres par l'intégrité du système musculaire.

Tant que cette absence ne porte que sur une partie d'os peu considérable, telle que la tête et le col du fémur, ou un tiers de l'humérus par exemple, ou tant qu'il y a absence d'un seul des os de l'avant-bras ou de la jambe, le raccourcissement du membre est si peu prononcé que ces malformations ne sont pas souvent désignées du nom de phocomélie. On les trouve fréquemment sous le titre de : absence partielle du fémur ou de l'humérus, absence du radius, du tibia ou du péroné ; et ces cas ne sont pas très rares.

Mais de cette première catégorie d'absence osseuse peu prononcée, il existe toutes les formes de transition jusqu'à une seconde catégorie, marquée par l'absence totale ou presque totale de l'os du bras ou de la cuisse ou par celle (très rare, il est vrai) des deux os de l'avant-bras ou de la jambe. Ces conditions anatomiques déterminent naturellement l'absence complète d'un des segments intermédiaires et un rapprochement si considérable de la main ou du pied du corps, que l'être qui en est résulté est en général désigné du nom de phocomèle.

Souvent aussi nous trouvons sur un même sujet deux degrés différents d'absence osseuse, d'un côté, par exemple, l'absence partielle d'un os ou l'absence d'un os peu important, et du côté opposé l'absence presque totale du même os ou celle de deux os à la fois. Il ne peut donc exister aucun doute sur la parenté entre ces diverses formes de malformation, nous sommes obligée de les considérer toutes comme cas de phocomélie [1].

Les phocomèles appartenant à la seconde catégorie ne sont pas très rares non plus ; on en a décrit de tout temps. La forme la plus fréquente parmi eux est celle produite par l'absence du fémur seul ou par l'absence de cet os combinée à celle d'un des os de la jambe. Nous trouvons parmi ces

1. Je ne voudrais pas manquer de mentionner que Petit de la Villéon, dans l'observation qu'il nous donne d'un phocomèle avec absence partielle des fémurs, soulève la question s'il ne faut pas considérer la malformation osseuse qui mène à la luxation congénitale de la hanche, comme premier degré de phocomélie. Après ce que nous venons de dire, il ne paraît pas douteux qu'elle présente, en effet une dernière forme de transition entre l'être normal et le phocomèle, une forme de phocomélie qui n'a encore jamais été envisagée comme telle.

cas le célèbre phocomèle de Dumas, cité par Geoffroy Saint-Hilaire, dont l'anatomie a pu être soigneusement étudiée et décrite, tandis que cette description manque naturellement pour tous les cas nombreux observés sur le vivant.

En somme, la phocomélie incomplète comprend tant de cas et tant de variations qu'il serait impossible d'insister sur tous les détails dans ce travail.

Ce qui nous intéresse ici ce sont les cas complets de phocomélie dans lesquels il n'existe du membre que la main ou le pied. Ces cas ont pour base une troisième catégorie d'absence osseuse : l'absence totale ou presque totale de tous les os des segments intermédiaires des membres.

Ces phocomèles complets sont aussi remarquables en eux-mêmes qu'intéressants pour nous par le fait qu'ils se rapprochent le plus du nôtre. Leur nombre est restreint, surtout celui des formes quadruples auxquelles notre cas vient s'ajouter. Mais l'anatomie aussi des formes doubles et des formes unilatérales sera à considérer.

La phocomélie complète quadruple.

Le cas le plus connu est celui qui a été décrit par Duméril, cité par Geoffroy Saint-Hilaire et par Vrolik, chez qui nous trouvons aussi le dessin du sujet et de son squelette. Ensuite ces dessins se rencontrent dans l'atlas de Förster, dans le Traité d'accouchement de Tarnier et dans le Précis de tératologie de Broman, pour ne citer que les auteurs les plus connus.

Il s'agit d'un nommé Marco Catozze, dit Pépin (petit nain), qui est mort en 1800 à Paris à l'âge de 62 ans, après avoir parcouru toute l'Europe, se montrant dans les foires. Dans sa jeunesse, il voyageait à cheval, mais il était aussi capable d'assez longues marches à pied. Il s'était fabriqué un instrument spécial consistant en un bâton creux, dans lequel se laissait mouvoir une tige de fer terminée par un crochet. A l'aide de cet objet Catozze pouvait même ramasser des pièces de monnaie. Mais il n'était pas seulement remarquablement adroit, mais aussi instruit, car il parlait et écrivait quatre langues.

Duméril en donne la description suivante : « A l'exception du non-développement de ses membres et de l'absence du scrotum, on ne voyait rien de remarquable à l'extérieur. Ses membres pectoraux consistaient en une épaule très saillante et en une main bien conformée ; les abdominaux consistaient en une fesse aplatie qui supportait un pied mal développé, mais complet dans toutes ses parties. » Les doigts et les orteils étaient crochus.

Fig. 14. — Moulage conservé au Musée Dupuytren, à Paris.

Le squelette, qui est conservé au Musée Dupuytren à Paris, qui renferme aussi un très beau moulage de « Pépin », doit avoir subi certaines transformations au cours de la vie active du phocomèle, surtout en ce qui concerne les membres abdominaux. Le squelette axial est celui d'un adulte bien constitué en général. La ceinture scapulaire comprend une clavicule épaisse et une omoplate qui présente une épine et une apophyse acromiale très saillantes, une grande apophyse coracoïde très crochue, mais, par contre, point de cavité glénoïde. A la place de celle-ci se trouve une troisième apophyse à base haute et mince, qui se termine par une petite tête de la grandeur d'une noix. La main n'est attachée au corps que par des ligaments desséchés[1] d'une longueur de 5 à 6 centimètres, qui partent de l'apophyse coracoïde et de la petite tête osseuse

1. A gauche, ces ligaments ne sont pas conservés.

située en arrière de celle-ci. Il faut signaler ici que sur le dessin, dans l'observation de Duméril (et sur toutes les reproductions citées plus haut), il y a, à la place de ces ligaments, une espèce d'os long, qui relie la main à l'omoplate. Dans le texte, il n'est pas question de cet os ; au contraire, l'auteur dit qu'il y avait « absence complète de l'humérus et des os de l'avant-bras ». Le squelette semble si bien conservé que cet os paraît être une inexactitude du dessin. Au carpe, on ne distingue pas bien les différents os. Il a la forme d'une pyramide, dont le sommet, tourné du côté de l'épaule, semble être formé par un rudiment d'os de la grosseur d'une noisette, qu'on ne trouve pas sur un carpe normal. Les métacarpiens et les phalanges sont excessivement grêles, toute la main est petite pour une main d'adulte. La distance entre l'acromion et l'extrémité du médius est de 27 centimètres à droite et de 28 centimètres à gauche. Le bassin est complet dans toutes ses parties, mais d'une forme spéciale ; le sacrum est trop étroit, l'angle sous-pubien très grand. Dans la cavité cotyloïde, se trouve une tête de fémur bien conformée, mais très petite ; elle est libre. Elle se continue par un col qui rattache à la tête un rudiment d'os à angles multiples (les deux trochanters?). Dans la dépression que forme le col du fémur entre les deux parties plus saillantes qu'il réunit, s'adapte un os spécial (tibia?) qui relie le pied à l'épine iliaque antérieure et inférieure. Cet os pourrait très bien avoir pris sa forme et sa place spéciales en se conformant aux besoins des mouvements. Il a la forme d'une corne d'abondance peu courbe, dont le côté concave contourne le col du fémur. L'extrémité supérieure ressemble à une tête de péroné, l'extrémité inférieure semble être en contact par une large surface plane avec un astragale de forme étrange. Cette surface regarde en dehors et en arrière. Le pied a la position d'un pied valgus exagéré ; la face ordinairement interne du calcanéum forme ici la face inférieure. Le talon se trouve à la hauteur de la tubérosité ischiatique, à 5 centimètres à peine en dehors de celle-ci. A part le calcanéum, on ne distingue pas nettement les os du tarse, qui semblent pourtant être au complet. Les métatarsiens sont très grêles, les orteils petits. La distance de l'extrémité du gros orteil jusqu'à la symphyse mesure

26 centimètres. Les côtés droit et gauche sont absolument pareils.

Les résultats de la dissection des muscles sont les suivants, d'après Duméril : « Tous les muscles qui entourent la tête de l'os du bras sans éprouver de changement par rapport à leur origine présentaient une singularité bien remarquable dans leur terminaison. Leurs tendons, réunis par leurs bords, formaient une bourse, qui tenait lieu de capsule fibreuse au-devant de la petite tête de l'angle huméral du scapulum, d'où il est évident que l'effet de la contractilité de ces muscles devait être absolument nul. Les autres muscles, tels que le grand pectoral, très large du dos, grand rond et deltoïde, se réunissaient sur un tendon commun, placé entre le scapulum et la main. Des prolongements allaient se fixer sur les os du carpe. On voyait bien encore quelques vestiges des muscles du bras et de l'avant-bras, mais ce n'était que des rudiments, surtout dans la partie charnue. Chaque doigt avait ses extenseurs et fléchisseurs propres et communs; mais, au lieu de leurs attaches connues, ils étaient fixés soit sur le tendon de la tête du scapulum, soit sur celui qui provenait du grand pectoral. La distribution des nerfs et des vaisseaux qu'on avait injectés ne présentait d'autres différences que celle de la longueur respective des troncs. L'appareil musculaire du pied présente à peu près les mêmes observations que dans le membre thoracique. On y voyait des rudiments de presque tous les muscles. Les fléchisseurs de la jambe se réunissaient en un seul tendon sur le côté interne du calcanéum, sur lequel il s'insérait. Les extenseurs du pied conservaient en petit la forme ordinaire. Tous les orteils avaient des extenseurs et fléchisseurs ; leurs attaches supérieures étaient aux épines antérieures de l'os coxal, et sur les rudiments du fémur et du tibia. Tous les autres muscles n'ont présenté de différence que dans un moindre développement. »

Cette description ne nous donne évidemment qu'une idée vague de ce qu'était le système musculaire de ce phocomèle.

Un second cas de cette malformation nous est rapporté par Virchow. Nous sommes obligée d'en donner la traduction d'après Krüger qui reproduit aussi dans son ouvrage le dessin

de ce phocomèle qui ressemble beaucoup au nôtre, à part le bec-de-lièvre qu'il présente en plus. Il s'agit d'un nouveau-né « dont les 4 membres sont extrêmement réduits, surtout en ce qui concerne les bras et les cuisses, de sorte que les mains et les pieds s'attachent immédiatement au tronc. La main droite ne présente que 3 doigts, les 3 latéraux ; à gauche le pouce fait défaut et l'avant-bras est très rudimentaire. Chaque pied supporte 5 orteils, mais, à gauche, le gros orteil est très court et dirigé en dedans ; à droite, le premier orteil (?) est très gros et manque d'ongle, à la place duquel se trouve une fossette. »

Il est regrettable que la description de l'anatomie de ce cas manque.

Comme curiosité, mentionnons encore que Geoffroy Saint-Hilaire, en parlant de la phocomélie chez les animaux, nous donne la description d'une peau de veau hydrocéphale bourrée où « les sabots, de forme et de grandeur normales, semblent sortir immédiatement du tronc ». Il a ensuite observé les mêmes malformations sur deux autres veaux et sur un poulain ; ce dernier avait une tête normale.

La phocomélie complète double.

Les deux seuls cas de ce genre se présentent sous la forme quadruple de phocomélie, mais avec une paire de membres plus longue que l'autre. Nous y voyons de nouveau une preuve des rapports étroits qui existent entre les différents degrés de phocomélie. D'autre part, le premier cas se rapproche considérablement de l'ectromèle.

Il se trouve chez Feuillée et date de l'année 1709. C'est un enfant nouveau-né, chez qui, à part d'autres malformations siégeant à la figure, « à côté de la mamelle, il paraissait 3 doigts qui ne sortaient du corps qu'à moitié, et de l'autre côté de la mamelle gauche, il paraissait 4 doigts ; depuis le col jusqu'à la ceinture, le corps ne gardait aucune proportion ; les cuisses étaient difformes, les doigts des pieds naissaient à l'extrémité de chacune et on ne voyait à cet enfant ni bras ni jambes » Il vécut trois jours.

Ensuite Krüger nous donne la courte description suivante (n° 91) et deux figures d'une préparation conservée au musée de pathologie de Berlin : « Enfant du sexe masculin, d'une longueur totale de 24 centimètres. La tête est hydrocéphale, la face est complètement recouverte par les masses d'une tumeur. Le tronc est de longueur et de circonférence normales. Les membres sont très courts. Membre supérieur droit : bras $4^{cm},1$, avant-bras $2^{cm},6$, main $3^{cm},5$; le nombre des doigts est normal, mais il y a syndactylie entre le deuxième et le troisième doigt ; le deuxième et le quatrième doigt sont plus longs que le troisième ; le cinquième est trop court. Membre supérieur gauche : bras $3^{cm},9$, avant-bras $2^{cm},5$, main $3^{cm},8$; les doigts sont au nombre de 4. (En réalité, il n'existe pas d'avant-bras.)

« Les pieds s'adaptent presque immédiatement au bassin ; le pied droit mesure $4^{cm},3$ de longueur, sa plante est tournée en dedans. A gauche, un petit segment d'une longueur de $2^{cm},1$ relie le pied au bassin ; le pied seul mesure $5^{cm},3$; il porte 4 orteils normaux et un cinquième qui est rudimentaire.

« La radiographie nous montre l'état curieux du système osseux. Au membre supérieur, on trouve des deux côtés le tiers inférieur de l'humérus dirigé en dedans, comme si une fracture incomplète avait eu lieu. Après l'humérus, on distingue à droite 5, et à gauche 3 os, qui ressemblent à des métacarpiens, et après ceux-ci 3 phalanges. Au membre inférieur, il existe de chaque côté une partie du fémur, plus longue à gauche qu'à droite ; en outre les métatarsiens et les phalanges. »

Nous avons donc une phocomélie presque complète des membres inférieurs et une phocomélie moyenne des membres supérieurs. Faut-il considérer cette dernière comme absence des os de l'avant-bras ? Car l'os unique qui persiste peut tout aussi bien être le représentant d'un radius ou d'un cubitus que d'un humérus. Dans ces cas, il est souvent difficile de déterminer la nature vraie de l'os.

La phocomélie complète unique.

Les deux cas suivants se rattachent aux précédents par leur disposition bilatérale, mais un des membres malformés

seulement ne présente plus de segments intermédiaires appréciables.

En 1880, Charron nous donne la description d'un nouveau-né du sexe féminin, qu'il a observé à Bruxelles. La petite fille avait les membres abdominaux malformés, de sorte que le pied droit paraissait s'attacher directement au bassin, tandis que le gauche y était relié par un segment d'une certaine longueur. En palpant attentivement on pouvait discerner à droite, à travers les tissus, un rudiment de la charpente des segments absents, qui permettait au pied d'exécuter des mouvements de circumduction, d'adduction et d'abduction. Le tronc de l'enfant mesurait 39 centimètres ; la distance de l'épine iliaque antérieure et supérieure à l'extrémité du pied était à droite de $9^{cm},5$ et à gauche de 12 centimètres.

L'enfant, qui se développait assez bien, succomba à l'âge de 5 mois et demi, apparemment à une méningite.

Voici le résultat de l'examen du squelette, tel que l'auteur nous le donne : « Sur le squelette que nous avons préparé pour le conserver, nous constatons la syndactylie complète des doigts de la main gauche : index et médius ; l'absence de tibia, de fémur et de péroné du côté droit ; ces deux premiers os sont remplacés par deux rudiments cartilagineux si courts que le pied, sur le vivant, semble s'articuler directement avec le bassin ; nous constatons enfin la brièveté du fémur gauche et l'absence complète de péroné de ce côté ; de plus, tandis que le pied droit est équin, par opposition le pied gauche offre un spécimen de talus valgus. »

Les muscles ne sont pas décrits.

Un cas analogue, que nous trouvons encore chez Krüger (n° 86), est celui d'un enfant de 22 centimètres de longueur totale. La tête, le tronc et les membres supérieurs sont normaux, mais les membres inférieurs sont malformés. A droite, le pied s'attache directement au bassin et ne porte que 4 orteils, dont un est le gros orteil ; ce pied mesure 4 centimètres. Sur le dessin ce pied est tourné en dehors comme un pied valgus. A gauche, un rudiment de fémur semble exister et un autre, un peu plus long, d'un des os de la jambe ; celle-ci mesure $4^{cm},2$ de longueur et le pied $3^{cm},9$; il est équin, et n'a

que 2 orteils : le gros orteil et le suivant, réunis par de la syndactylie.

La radiographie confirme que le pied droit s'adapte, en effet, au bassin sans partie osseuse intermédiaire ; à gauche, on distingue un fémur et quelques phalanges.

Les dernières observations, enfin, ont trait à des sujets qui, à part l'absence d'un seul membre, sont tout à fait normaux. La plupart de ces observations n'ont pu être faites que sur le vivant. Probablement ces cas sont plus nombreux encore qu'on ne croit, car le porteur d'une telle malformation peut la dissimuler facilement. Debout, qui en 1863 s'occupe des moyens prothétiques pour le membre abdominal présentant un arrêt de développement, nous dit : « Parmi les estropiés qui accompagnent en si grand nombre les joueurs d'orgue que nous rencontrons à chaque pas dans les rues de Paris, il existe un certain nombre de phocomèles » souvent non reconnus et non étudiés. Il est possible qu'un certain nombre aussi se trouvent retirés, à la campagne par exemple, assez loin pour ne jamais être signalés, tandis que les cas doubles ou quadruples sont plus souvent portés à la connaissance d'un médecin.

Debout nous donne, parmi quelques cas d'absence du fémur, dans son observation 6, le dessin d'un jeune homme dont le pied droit, très bien formé du talon aux orteils, sort immédiatement de la fesse. Dans la famille du sujet, il n'y a pas de malformations ; lui-même est bien portant et intelligent. La description de ce cas nous manque ; c'est le seul concernant le membre inférieur.

Par contre, nous avons une description assez détaillée d'un cas de phocomélie thoracique unique examiné par Van der Hoeven. Il s'agit d'une femme morte à l'âge de 93 ans, ne présentant rien d'anormal à part une absence du membre supérieur droit. De celui-ci, on n'aperçoit que la main qui semble s'attacher directement au tronc. Elle est plus petite que la main gauche et tournée en arrière, de sorte que la paume recouvre la fosse sous-épineuse. Les doigts sont au complet, mais ils sont crochus ; leurs mouvements actifs sont faibles. L'autopsie donne les résultats suivants en ce qui

concerne l'anatomie de ce membre : la clavicule et l'omoplate droites sont plus petites que celles de gauche. L'épine de l'omoplate est peu saillante; ainsi la fosse sus-épineuse manque et la fosse sous-épineuse est plus plate que d'ordinaire. L'apophyse coracoïde courbée en haut se trouve être très rapprochée de l'acromion ; elle est reliée à la clavicule par un ligament. La cavité glénoïde manque. Entre la main et les os de l'épaule se trouve un os en forme d'X, d'environ 5 centimètres de grandeur. Les 2 branches de cet X sont considérées comme rudiments d'un radius et d'un cubitus croisés et soudés ensemble au milieu ; mais ils ne rappellent que vaguement la forme des os normaux de l'avant-bras. Une des branches (le radius?), reliée à l'apophyse coracoïde par un ligament, s'articule à l'autre bout avec la main ; l'autre branche (le cubitus?) n'est pas en relations directes avec d'autres os. Les os du carpe sont soudés entre eux ; ils constituent une double rangée. L'os pisiforme se trouve en dehors de la capsule. Les métacarpiens et les phalanges sont normaux.

Quelques-uns des muscles manquent et n'ont probablement jamais existé ; d'autres sont rudimentaires, peut-être parce qu'ils ont subi les changements d'une atrophie par manque d'exercice au cours de cette longue vie. Le grand et le petit pectoral ne présentent qu'un petit nombre de faisceaux d'origine ; ils s'attachent l'un à l'acromion, l'autre à l'apophyse coracoïde. De même le trapèze est plus petit qu'à l'ordinaire ; il s'insère à l'acromion et au bord supérieur de l'omoplate. Les muscles rhomboïdes et angulaire de l'omoplate aussi sont rudimentaires. Le grand dorsal, le sous-épineux et le sous-scapulaire sont trop minces ; ils se terminent sur le ligament qui attache le radius (?) à l'omoplate. Les muscles grand rond, petit rond, sus-épineux et deltoïde manquent, ainsi que les muscles du bras qui ne sont pas mentionnés. Par contre, plusieurs muscles de l'avant-bras existent, prenant naissance sur le rudiment d'os intermédiaire et se terminant à la main. On trouve un muscle extenseur et un muscle fléchisseur se fixant à l'extrémité proximale du 2e métacarpien ; ils peuvent représenter les muscles radial externe et grand palmaire. Un petit palmaire s'attache au ligament transverse

du carpe. Les muscles fléchisseurs des doigts, dont un fléchisseur superficiel, sont mentionnés. Il existe aussi un rudiment du long extenseur du pouce. L'extenseur commun des doigts n'est représenté que par ses tendons qui se fixent d'une part au carpe, d'autre part aux doigts ; ses portions musculaires manquent. A la paume de la main, l'éminence thénar est formée par les muscles opposant du pouce, court abducteur et court fléchisseur du pouce ; l'éminence hypothénar se compose de l'opposant, l'adducteur et le court fléchisseur du petit doigt. Les muscles lombricaux et interosseux existent tous.

Les faisceaux nerveux, formant le plexus brachial à droite, sont plus minces qu'à gauche. Du plexus se détachent un nerf médian et un nerf cubital ; le nerf radial manque. Une seule artère longe les muscles jusqu'à la main.

Pour finir, la moelle épinière a été examinée ; les deux moitiés de la substance grise n'étaient pas semblables, les cellules des cornes antérieures étant plus petites à droite qu'à gauche ; tandis que la substance blanche était pareille des deux côtés.

Un autre sujet, dont la dissection a été faite, est décrit par Barton en 1864. Il raconte qu'il a été consulté par un jeune homme de 29 ans, présentant une absence congénitale du membre supérieur gauche. A la place de ce membre, on apercevait une épaule haute de 2 pouces environ, formée par l'apophyse acromiale. A une distance de 3 pouces au-dessous de cette proéminence, un doigt et un pouce sortent de la peau du tronc ; ils ne semblent avoir aucune relation avec l'omoplate. La chaleur et la sensibilité de ces doigts sont normales ; mais ils sont dépourvus de motilité.

Peu de temps après, le malade mourut de phtisie. A l'autopsie, on trouva une clavicule épaisse et large à son extrémité sternale, diminuant peu à peu de volume vers l'autre extrémité. « L'omoplate n'est pas la moitié si large que d'ordinaire et ses angles sont très prononcés. L'apophyse coracoïde est représentée par un tubercule osseux, situé sous l'apophyse acromiale saillante. Il n'y a pas de surface articulaire, mais un fort tissu fibreux relie ce tubercule à la main rudimentaire faisant saillie de 3 pouces en dehors de la peau. Cette main con-

siste en un pouce et un doigt, le premier formé par un métacarpien et 2 phalanges, le second par un métacarpien et 3 phalanges. Il n'y a pas d'os individualisé du carpe, mais au bout proximal de chaque métacarpien on trouve une espèce de tubercule qui semble représenter un trapèze et un grand os du carpe.

Quant aux nerfs de cette espèce de petite main, le nerf médian envoie des faisceaux au pouce et au côté externe de la peau, tandis que le nerf cubital innerve la peau du côté interne.

Bien qu'il n'y ait pas de muscles en relation avec les doigts, les deux tendons fléchisseurs sont disposés et s'insèrent comme d'habitude. Celui du fléchisseur profond, après avoir perforé le tendon du fléchisseur superficiel, se fixe à la dernière phalange, tandis que l'autre se termine à la phalange moyenne.

Le tronc, le bras droit et les membres inférieurs sont complètement normaux.

L'observation suivante d'un sujet décrit par Variot ne lui permit pas de distinguer exactement de quel degré d'absence osseuse il s'agit. L'aspect extérieur faisait supposer une phocomélie complète : un jeune homme de 25 ans présente « une main gauche sortant directement du moignon de l'épaule, très aplati ; elle est attachée à un petit tronçon d'avant-bras de quelques centimètres de longueur. La peau de ce poignet est recouverte de poils épais. La main gauche est de moitié plus petite que la droite, c'est la main d'un enfant de 10 ans. La paume de la main, les doigts, le pouce sont très bien formés, à part la réduction de leurs dimensions. L'avant-bras et le bras semblent manquer à peu près totalement ». Cette main est capable de mouvements actifs : « le tronçon d'avant-bras supportant la main est mû de haut en bas, de bas en haut, d'avant en arrière et d'arrière en avant ». L'extension et la flexion des doigts sont possibles, mais d'une manière incomplète.

Par la palpation, on découvrait cependant les deux os de l'avant-bras et un rudiment d'humérus ; quelques muscles semblaient manquer, mais évidemment le procédé de la pal-

pation ne suffit-il pas pour donner des résultats indiscutables.

Un autre sujet décrit par Krüger (n° 93) se rapproche beaucoup du précédent ; c'est un enfant normal à part sa malformation phocomélique, le cadet de 7 enfants bien portants et normaux. Il lui manque le bras et l'avant-bras droits, la main semble faire suite directement à l'épaule. En palpant attentivement, on trouve néanmoins un petit os, d'une longueur de 4 centimètres environ, qui relie la ceinture thoracique au petit membre malformé. Cette main, plus petite que la gauche, ne porte que 4 doigts; le pouce manque. Le deuxième doigt présente de la syndactylie avec le troisième. La main gauche, supportée par un bras normal, ne présente aussi que 4 doigts ; là encore le pouce manque, il n'est représenté que par un petit bourrelet de la peau.

Les doigts de la main droite peuvent effectuer des mouvements, mais l'enfant est incapable de retenir avec eux un petit objet.

Deux derniers cas très semblables se trouvent chez Klausner, que nous sommes obligée de citer d'après Krüger.

Dans le premier, il s'agit d'une fillette âgée de 12 ans. A la place du membre supérieur gauche, elle présente une petite main consistant en 3 doigts seulement ; celle-ci se trouve à quelques centimètres sous l'épaule formée par une clavicule très saillante. Cette main est peu mobile, toutefois elle peut se saisir de petits objets.

Le squelette de ce membre avorté, contrôlé par les rayons Rœntgen, consiste en une clavicule et une omoplate plus petites que celles du côté droit. La cavité glénoïde semble manquer, les apophyses acromiale et coracoïde existent. On a l'impression, en palpant, de trouver un rudiment osseux sous la clavicule entre celle-ci et la main, rudiment qu'on n'aperçoit pas sur la radiographie. La main est composée de 2 os métacarpiens : un supérieur, portant un doigt à 2 phalanges, un inférieur, portant 2 doigts, dont un à 3 phalanges; l'autre, qui est petit et situé sur le côté, n'a que 2 phalanges grêles.

Le second cas est celui d'un garçon âgé de 14 ans, dont l'épaule gauche est encore plus saillante que celle du cas précédent. 7 centimètres au-dessous de cette épaule se trouve une

main composée de 2 doigts seulement. Ces 2 doigts sont assez bien mobiles, mais ils n'ont que peu de force musculaire.

A la radiographie, on distingue une clavicule et une omoplate moins larges que du côté droit et la présence des apophyses acromiale et coracoïde. A la main, il y a peut-être un carpe rudimentaire, ensuite 2 métacarpiens grêles et 2 doigts, l'un formé par 2 phalanges, l'autre par 3 phalanges.

Dans les pages précédentes, nous avons vu tout ce que l'on trouve mentionné dans la littérature sur l'extérieur et l'anatomie de la phocomélie complète. Aucun des cas ne ressemble au nôtre entièrement. Il représente à lui seul une des variations innombrables de cette malformation. Mais ces variations ont de commun plusieurs traits essentiels au point de vue de l'anatomie : premièrement, l'absence pour ainsi dire complète des os des segments intermédiaires ; ensuite l'absence d'un certain nombre de muscles, correspondant à l'absence de l'os ; enfin, fréquemment, un changement des rapports normaux entre les muscles et les os, de sorte que certains muscles ont trouvé des points de fixation osseux autres que les points ordinaires.

La mention un peu sommaire que Duméril fait par exemple des muscles du bras et de la jambe ne saurait pas nous tromper à ce sujet. Il est évident que chez son phocomèle le membre inférieur, qui contient encore un os long, doit présenter quelques muscles de la cuisse ou de la jambe, s'insérant sur cet os. Mais le membre supérieur, qui seul est composé d'une manière très analogue à celui de notre phocomèle, présente sur le moulage une telle atrophie de la région entre l'épaule et la main, qu'il ne peut guère y avoir existé beaucoup de muscles intermédiaires.

L'autre observation qui contient une description du système musculaire est celle de Van der Hoeven. Nous y trouvons que, malgré la présence d'un rudiment d'os relativement considérable, un grand nombre des muscles normaux du membre supérieur manquent.

La dissection du phocomèle plus complet de Barton révèle une absence complète de muscles entre le tronc et la main rudimentaire.

Si même dans les cas de phocomélie complète l'absence des muscles nous paraît toujours bien moins considérable que l'absence des os, cette impression s'impose encore davantage pour la phocomélie moins complète. Au premier abord, on croirait que les muscles se trouvent en nombre intégral, dès que la longueur du membre avorté leur donne assez de place pour leurs insertions. Mais nous nous apercevons que ceci n'est peut-être le cas que pour quelques observations de sujets presque normaux, présentant une absence partielle du fémur ou de l'humérus ; seulement leur description détaillée manque en général. Mais dans les cas d'absence totale ou presque totale de ces os, quelques muscles, souvent peu importants, manquent presque toujours, comme il a été décrit par exemple par Fages pour le phocomèle de Dumas. Plus frappant encore se trouve le fait de l'absence de quelques muscles dans les cas d'absence d'un des os de l'avant-bras ou de la jambe. La longueur du membre n'est alors que peu réduite; néanmoins Keck a constaté dans un ouvrage récent que, dans la plupart de ces cas, un ou deux muscles au moins, souvent davantage, manquaient. Seule l'absence du tibia se voit assez fréquemment avec un système musculaire complet.

Les **limites de la phocomélie** qui nous sont données, d'un côté, par l'homme normal, sont, de l'autre côté, moins nettement données par l'ectromèle proprement dit, ou l'amèle, c'est-à-dire l'individu sans membres. Entre le phocomèle et l'amèle il y a des formes de transition. Nous en voyons même dans quelques-uns des cas cités plus haut ; tous les sujets ne présentant à la place d'un membre que 2 ou 3 doigts se rapprochent fortement de l'amèle, qui lui, souvent, dispose encore d'un doigt ou de rudiments cutanés de plusieurs doigts, attachés au tronc à la place du membre disparu. De plus, on observe dans quelques cas assez rares l'ectromélie d'un membre et la phocomélie d'un ou de plusieurs des autres membres. C'est un signe que ces deux genres de malformation forment un même groupe. L'hémimélie par contre, l'absence d'un segment distal plus ou moins long d'un membre, n'appartient pas toujours à ce groupe.

III

La morphologie bizarre de la phocomélie, bien plus que celle de l'ectromélie proprement dite, paraît faite pour soulever de nombreuses questions sur l'origine de ces malformations. A quelle époque doit se produire ce trouble de la formation des membres? Est-ce avant, pendant ou après qu'ils se sont développés, que l'agent nocif a pu agir, et quelle est la nature de cet agent?

Le **développement normal de la forme des membres** se fait de la manière suivante, d'après Broman et Julin : dans la seconde moitié de la troisième semaine de l'aire embryonnaire apparaît au tronc, en avant de chaque rangée de segments primordiaux, un bourrelet longitudinal. Des épaississements de ce bourrelet représentent, sous forme de bourgeons, les premières ébauches des membres. Celles des membres supérieurs se développent en premier, à la hauteur des segments cervicaux inférieurs et thoraciques supérieurs; celles des membres inférieurs quelques jours plus tard, à la hauteur des segments lombaires et sacrés. L'ébauche du membre prend une forme plus spéciale dès la cinquième semaine ; elle s'est agrandie et divisée en deux parties. La partie distale, qui devient la main ou le pied, présente des incisures qui séparent les premières ébauches des doigts. La partie proximale se divise en deux par un sillon transversal et, chez l'embryon de 6 semaines, on distingue alors les trois segments principaux des membres.

Le **développement des éléments anatomiques des membres** est moins bien connu. Au commencement, l'ébauche du membre est remplie de tissu mésenchymateux. Dans celui-ci apparaît, à la fin de la quatrième semaine, un premier indice du squelette du bras sous forme d'une prolifération des cellules mésenchymateuses, et au commencement de la cinquième semaine apparaît le noyau analogue du membre inférieur. Les parties squelettiques proximales apparaissent en premier, sauf l'omoplate et l'os coxal, qui se forment après les os des segments intermédiaires.

Les muscles se développent à leur place définitive et probablement de ce même mésenchyme des membres primitifs. On trouve les premières ébauches d'une musculature des membres chez les embryons mesurant 9 millimètres de longueur sous forme d'une masse homogène précédant les muscles. Ces masses se rencontrent d'abord dans la partie proximale de chaque membre ; de là elles s'étendent dans les parties distales et il se fait la différenciation des groupes musculaires et des muscles.

Le tissu mésenchymateux renferme donc aussi bien des cellules squelettogènes que des cellules myogènes qui, par différenciation histologique sur place, deviennent os et muscles. Il semble que ces cellules dérivent toutes du mésenchyme, c'est-à-dire de cette masse de germes formés aux dépens des feuillets germinatifs et en particulier aux dépens de la partie ventrale de chaque plaque musculaire des segments primordiaux. Ces germes, qui ont des facultés migratrices, sont capables de faire subir ensuite au tissu indifférent les plus diverses transformations, formant, une fois en place, ou bien des fibrilles conjonctives et musculaires, ou bien de la chondrine.

Chaque membre étant innervé par plusieurs racines nerveuses, il est probable que le mésenchyme des membres dérive de plusieurs segments primordiaux, car ceux-ci sont unis, dès le commencement, chacun à un seul nerf. Ce nerf s'allonge suivant l'éloignement de la masse qu'il est destiné à innerver. Mais la segmentation primordiale ne se reconnaît plus aux membres en aucun moment.

Il ne paraît pas probable que les membres, une fois formés, puissent subir après ce moment des changements régressifs, soit par maladie, soit par cause mécanique, qui les conduiraient aux différents degrés de la phocomélie.

On a donc, en général, accusé des causes survenues antérieurement à ce moment. Ces causes se divisent en deux catégories : d'une part les causes extérieures agissant sur le germe normal, d'autre part les causes dues à un état anormal du germe lui-même, inhérentes à celui-ci.

Les **causes tératogènes extérieures** sont d'une ma-

nière générale : les accidents, l'étranglement par brides amniotiques, la compression locale ou générale de l'œuf dans l'utérus. On peut dire d'emblée que les accidents et les brides amniotiques ne sauraient produire une malformation symétrique, en des endroits de l'embryon éloignés les uns des autres, comme celle que présente notre phocomèle. De même qu'une compression locale par une anomalie de l'utérus, de son contenu ou de son entourage ne saurait produire cet effet. Seule l'action d'une compression générale, par défaut de place dans la cavité utérine ou dans l'œuf lui-même, semble, au premier abord, pouvoir être accusée. Pour arrêter le développement des membres, son influence devrait se faire sentir dès la quatrième ou cinquième semaine. A ce moment le tronc et les parties distales des membres de l'embryon sont formés ; à cause de la croissance rapide des membres, un défaut de place, préexistant déjà, deviendrait plus actif et empêcherait, d'une manière plus ou moins considérable, la formation des segments intermédiaires. Il en résulterait la phocomélie.

Mais l'objection qui se forme contre cette conception de la nature de la cause nuisible, c'est le fait que les membres inférieurs apparaissent et se développent plusieurs jours après les membres supérieurs. Ces derniers auraient alors, au cours d'une évolution aussi rapide, atteint déjà un certain degré de développement, quand celui des membres inférieurs commence seulement, et ils devraient les dépasser en longueur. Mais ce n'est pas le cas chez notre phocomèle et encore moins chez la plupart des cas cités plus haut. Souvent les jambes sont même mieux développées que les bras.

Il n'y a donc aucune raison pour expliquer la formation de la phocomélie par une cause de nature extérieure.

Il ne nous reste que les **causes tératogènes inhérentes au germe** qui puissent produire la phocomélie. Bien que leur action ne se manifeste qu'au moment du développement des membres, il n'en est pas moins probable qu'elles aient pénétré le germe déjà dans une période bien antérieure à celle de leur action. De la sorte elles peuvent entraver la première différenciation des cellules mésenchymateuses en certains endroits, ou même, avant la formation du mésenchyme déjà, influencer

un certain nombre de segments primordiaux. Ainsi s'expliquent les relations évidentes qui existent entre l'absence des os et celle des muscles dans tous les cas de phocomélie. Si le système musculaire semble le plus souvent mieux développé que le système osseux, c'est parce que les muscles issus d'autres régions, non arrêtés dans leur formation, remplacent plus ou moins les muscles absents en cherchant de nouveaux points de fixation.

Autrefois, on accusait en général comme cause, ayant pu frapper le germe dès les premières périodes de son existence, une impression psychique chez la mère. Mais, de nos temps, on a reconnu que l'existence et l'efficacité d'un trouble pareil sont plus que douteuses. Nous nous voyons maintenant amenés, par des recherches et par des expérimentations, à croire que la phocomélie résulte soit d'une constitution anormale du germe, due à un état pathologique de la mère (il n'est pas douteux que la syphilis ne joue un rôle considérable), soit d'une tare héréditaire qui est venue frapper une des cellules germinatives et dont la nature n'est encore guère connue.

BIBLIOGRAPHIE

Barton, On a congenital malformation of the left upper extremity. *Dublin quarterly journal of medical science*, 1864. — J. Broman, *Normale und abnormale Entwicklung des Menschen*, Wiesbaden, 1911. — E. Charron, Un monstre ectromélien se rapprochant du phocomèle. *Presse médicale belge*, 1880. — Debout, Enquête sur les ressources de la prothèse dans les cas d'arrêt de développement congénital des membres abdominaux et spécialement de l'un d'eux. *Mém. de la Soc. de chirurgie*, Paris, 1863, 2e série, t. IV. — Dumas, *Principes de Physiologie* III, Paris, 1800. — Duméril, *Bull. de la Soc. philomathique*, t. III, an XI. — Fages, voir Grynfeltt, Anatomie d'un monstre ectromélien. D'après un manuscrit du professeur Fages. *Gaz. hebdom des sc. méd. de Montpellier*, 1885. — Feuillée, *Journ. des observat. phys.*, t. I, 1725. — Fœrster, *Die Missbildungen des Menschen*. Iéna, 1865. — Ch. Julin, *Traité d'embryologie de l'homme et des cerébrés*. Trad. sur Hertwig (O.), Paris, 1913. — L. Keck, Zur Morphologie der Musculatur bei Defectbildungen an Extremitaeten des Menschen. *Studien z. Path. der Entwicklung*, B. I, Heft 3, 1914. — Klaussner, *Missbildungen der menschlichen Gliedmassen*. Wiesbaden, 1900. — A. Krueger. Die Phocomelie und ihre Uebergaenge. Berlin, 1906. — Petit de la Villéon, Phénomène ectromélien. *Journ. de méd. de Bordeaux*, 1911. — J. Geoffroy Saint-Hilaire, *Histoire générale et particulière des anomalies de l'organisation chez l'homme et les animaux*. Paris, 1832. — Tarnier et Budin, *Traité des accouchements*, Paris. — Van der Hœven, Over Phocomele. *Nederl. Tijdschr. v. Geneesk.* Amsterdam, 1884. — Variot, Monstruosité du membre supérieur gauche. *Gazette méd. de Paris*, 1888. — Virchow, Die Phocomelen und das Baerenweib. *Zeitschr. f. Ethnologie*, Berlin, 1898. — Vrolik, *Tabulæ ad illustrandam embryogenesim*. Amsterdam, 1849.

TABLE DES MUSCLES

Les chiffres correspondent à ceux du texte et à ceux des figures.

Membre supérieur.

1. Trapèze 6
2. Grand dorsal 7
3. Biceps ou brachial antérieur ? 8
4. Deltoïde 9
5. Grand pectoral 10
6. Grand rond 11
7. Petit rond 11
8. Rhomboïdes 11
9. Angulaire 11
10. Muscle huméral, triceps ? 12
11. Petit pectoral 12
12. Sous-clavier 13
13. Sous-scapulaire 13
14. Grand dentelé 13
15. Sus-épineux ? 14
16. Muscle du carpe 14
17. Interosseux dorsaux 15
18. Long abducteur du pouce ? 15
19. Court abducteur du pouce 15
20. Deuxième lombrical 16
21. Troisième lombrical 16
22. Quatrième lombrical 16
23. Opposant du pouce ou grand palmaire ? 16
24. Muscles de l'hypothénar 16
25. Interosseux palmaires 17

Membre inférieur.

1. Grand oblique de l'abdomen 18
2. Petit oblique de l'abdomen 18
3. Grand droit de l'abdomen 19
4. Couturier 19
5. Obturateur interne ? 19
6. Releveur de l'anus 19
7. Ischio-caverneux 20
8. Carré des lombes 20
9. Psoas iliaque 20
10. Grand fessier 21
11. Moyen fessier 22
12. Petit fessier 22
13. Tenseur du fascia lata 22
14. Pyramidal et jumeau supérieur ? 23
15. Muscle sans analogie 23
16. Obturateur externe et adducteurs ? 24
17. Quadriceps fémoral 25
18. Court extenseur des orteils 26
19. Abducteur du petit orteil 26
20. Fléchisseur plantaire 26
21. Péroniers latéraux ou abducteur et court fléchisseur du gros orteil ? 26

CORBEIL. — IMPRIMERIE CRÉTÉ.